

DOES NOT CIRCULATE

# REVUE NEUROLOGIQUE

fondée en 1893 par E. BRISSAUD et Pierre MARIE

---

ORGANE OFFICIEL DES

SOCIÉTÉ FRANÇAISE DE NEUROLOGIE  
SOCIÉTÉ DE NEUROCHIRURGIE DE LANGUE FRANÇAISE  
SOCIÉTÉ D'ELECTROENCEPHALOGRAPHIE  
DE LANGUE FRANÇAISE

UNIVERSITY  
OF MICHIGAN  
AUG 13 1954

✓ MEDICAL  
LIBRARY

---

COMITÉ DE DIRECTION DE LA REVUE

Th. ALAJOUANINE — P. BÉHAGUE — I. BERTRAND — R. GARCIN  
G. GUILLAIN — J. LHERMITTE — P. MOLLARET — D. PETIT-DUTAILLIS  
J. SIGWALD — André THOMAS

Secrétaire général : P. Mollaret  
Secrétaires : M<sup>me</sup> Mollaret, P. Guilly

Tome 90



N° 3 - 1954  
(1<sup>er</sup> Semestre)

MASSON ET C<sup>IE</sup>, ÉDITEURS  
LIBRAIRES DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE  
120, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, PARIS

# PRIX DE L'ABONNEMENT POUR 1954

(L'abonnement part du 1<sup>er</sup> janvier)

France et Union Française ..... Fr. 5.000

Règlement par mandat, chèques postaux (compte n° 599-Paris) ou chèque bancaire.

Belgique et Luxembourg ..... Fr. B. 900

Autres pays ..... \$ USA 11

Prix également payables dans les autres monnaies, au cours des règlements commerciaux du jour du paiement.

Changement d'adresse : 50 fr.

Règlement par l'une des voies suivantes :

- a) Chèque sur Paris d'une banque officielle,
- b) Virement par banque sur compte étranger,
- c) Mandat international.

La Société Française de Neurologie se réunit le 1<sup>er</sup> jeudi du mois, 12, rue de Seine, à 9 heures, sauf en août, septembre et octobre.

La Société de Neurochirurgie de Langue Française se réunit le 1<sup>er</sup> mardi de mai et de décembre, 12, rue de Seine, à 9 heures.

La Société d'Électroencéphalographie se réunit le 1<sup>er</sup> mercredi de mai et de décembre à la Faculté de Médecine de Paris, à 9 heures.

Adresser tout ce qui concerne la Rédaction de

la REVUE NEUROLOGIQUE, au Prof. P. MOLLARET,  
la Sté FRANÇAISE DE NEUROLOGIE, au Dr J. SIGWALD,  
la Sté DE NEUROCHIRURGIE, au Prof. ag. M. DAVID,  
la Sté D'ÉLECTROENCÉPHALOGRAPHIE, au Dr H. FISCHGOLD.

Librairie Masson et Cie, 120, boulevard Saint-Germain, Paris-6<sup>e</sup>.

Téléphone : Danton 56.11 et Odéon 70-81

## SÉDATIF NEUROVÉGÉTATIF MÉDICAMENT DE L'ANXIÉTÉ ET DE L'INSOMNIE

# ANXYL

Butobarbital .....	0,05
Ext. Medullaire .....	0,01
Ext. de Passiflore .....	0,10
Ext. de Crataegus .....	0,05
Ext. de Bellote .....	0,05
Valériane de Zinc .....	0,01

L'expérimentation a prouvé une activité s'étalant sur une durée de douze heures faisant d'ANXYL un sédatif retard

à 9 h. : 1 à 2 dragées — à 21 h. : 1 à 2 dragées

Dans les cas rebelles, deux autres dragées au milieu de la nuit

ÉCHANTILLONS SUR DEMANDE — Remboursé par la Sécurité Sociale

**Laboratoire J. ALBRAND**

Docteur en Pharmacie

24, Bd. Baille — Marseille (6<sup>e</sup>)

00  
00  
10

h  
do  
h



**M**  
15, rue  
  
**ÉLÉ**



## Sommaire du n° 3, 1<sup>er</sup> semestre 1954

### MÉMOIRES ORIGINAUX

Georges GUILLAIN, I. BERTRAND et Mme GODET-GUILLAIN. — Étude anatomique d'un cas de « syndrome hépato-lenticulaire ». — Atteinte très accentuée des régions corticale et sous-corticale de l'encéphale.....	169
Eduardo TOLOSA. — Cysticercose cérébrale : aspects cliniques et possibilités thérapeutiques .....	187
Sir Russel BRAIN. — Spondylose cervicale.....	209

### SOCIÉTÉ FRANÇAISE DE NEUROLOGIE

Séance du 1<sup>er</sup> avril 1954

#### Notices nécrologiques :

René SAND et Benoît DUJARDIN.....	218
-----------------------------------	-----

(suite p. II)

*Epilepsies*  
**Di-Hydan**  
*Le Phénylhydantoin libre*  
PRODUITS CARRION, 54, F<sup>ts</sup> S-HONORÉ - PARIS 8<sup>e</sup>

## MAISON DE SANTÉ DE SAINT-MANDÉ

15, rue Jeanne-d'Arc, SAINT-MANDÉ (Seine)

TÉLÉPHONE : DAUMESNIL 45-60  
(3 LIGNES)

Fondée par le D<sup>r</sup> J. Hercouet

Directeur : D<sup>r</sup> Tison

D<sup>r</sup> LEROY — D<sup>r</sup> MAURICE — D<sup>r</sup> CORNUCHÉ

Situation exceptionnelle à la porte de Paris  
Installation technique de premier ordre  
— Douze villas dans un grand parc —

Établissement Médical pour le traitement des AFFECTIONS NERVEUSES  
des TOXICOMANIES et des MALADIES DE LA NUTRITION  
ÉLECTROCHOC - INSULINOTHÉRAPIE - ÉLECTROENCÉPHALOGRAPHIE

## Communications :

SIGWALD (J.), BOUTIER (D.) et WEISS (Cl.). Hypoglycémie spontanée très grave, avec manifestations convulsives et comas récidivant presque quotidiennement. Action de la cortisone à petites doses.....	218
NAYRAC (P.), FONTAN (M.) et PRUVOT (Ph.). Myopathie après poliomyélite chez deux jumeaux .....	223
NAYRAC (P.), GRAUX (P.) et PRUVOT (Ph.). Maladie de Fahr.....	223
LE BEAU (J.), WOLINETZ (E.) et FELD (M.). Un nouveau cas de fausse perception intéressant le déroulement du continuum visuel.....	224
PERTUISSET (B.), DJINDJIAN (R.) et ROUGEULLE (J.) (présentés par D. PETIT-DUTAILLIS). Paralyse du temps pharyngé de la déglutition, symptôme dominant d'un hématome extradural traumatique de la fosse cérébelleuse. Ablation. Guérison .....	225
BOUDOURESQUES (J.), VIGOUROUX (R.) et MASSAD (L.). A propos d'un cas de myotonie .....	230
ROUQUÈS (L.), GEORGE et HUARD. Une pièce de para-ostéarthropathie type Dejerine-Ceillier .....	233
WOLINETZ (E.), GRUNER (J.) et TAVERNIER. Présentation d'un malade atteint de troubles trophiques et sensitifs à topographie singulière avec hypertrophie et inexcitabilité des deux nerfs cubitaux.....	233

(suite p. IV)

*Relaxation*  
contractures  
anxiété

un suppositoire

**isocurine**

*des heures  
de  
décontraction*

1 à 4 suppositoires par jour

LABORATOIRES **BRUNEAU & C°** 17, RUE DE BERRI - PARIS 8°

## Recommandations aux Auteurs

**Les Textes** (*mémoires ou communications*) doivent être remis dactylographiés et dans leur forme définitive; les corrections sur épreuves, d'ordre strictement typographique, doivent être effectuées dans les 48 heures.

**La Terminologie** doit respecter les prescriptions internationales des différentes disciplines, spécialement pour les abréviations, les symboles et les unités (par exemple : g pour gramme et non gr qui signifie grain).

**Les Références**, conformes à celles de l'*Index medicus*, figureront, de préférence, en fin d'articles et dans l'ordre alphabétique des auteurs; elles peuvent être tolérées en bas de page, si elles se réduisent à quelques unités.

**La référence d'un article** doit comporter, dans l'ordre suivant :

- nom de l'auteur et initiales des prénoms (en petites capitales);
- titre dans la langue (sauf si caractères non latins);
- titre de la revue (en italique), non abrégé (la rédaction se réserve de l'abrégé selon la **World list of scientific periodicals**) (Oxford, 1952);
- année (éventuellement série), tome, numéro du fascicule (ou date), première et dernière pages.

**La référence d'un livre** doit comporter, dans l'ordre suivant :

- nom de l'auteur et initiales des prénoms (en petites capitales);
- titre dans la langue (en italique);
- numéro de l'édition, ville, éditeur, année (format, nombre de pages et de figures, si possible);
- Pour une thèse, spécifier la discipline et la faculté.

Une référence de seconde main se réduira à un simple renvoi à la source.

Toute référence incomplète (exposant à des erreurs dans la commande, aux bibliothèques, d'un fascicule ou d'un microfilm) sera supprimée.

# NÉRIS-LES-BAINS

SAISON THERMALE  
15 AVRIL - 15 OCTOBRE



CLIMAT ÉQUILIBRE  
DE DEMI-ALTITUDE

*la Station du nerf*

**MALADIES NERVEUSES  
GYNÉCOLOGIE - RHUMATISMES**

■ ■ ■

**ATMOSPHÈRE SÉDATIVE - AIR SALUBRE - VASTES PARCS**

Renseignements : Établissement Thermal de NÉRIS (Allier)

## SOCIÉTÉ FRANÇAISE DE NEUROLOGIE

Séance du 6 mai 1954

## Communications :

THIÉBAUT (F.), WAITZ (R.), ROHMER (F.), BRINI (A.) et ISRAEL (L.). Un cas de forme juvénile de l'Idiotie amaurotique type Spielmeyer-Vogt.....	235
THIÉBAUT (F.), PHILIPPIDÈS (D.) et ROHMER (F.). Maladie de Paget compliquée de paraplégie, guérie par laminectomie .....	238
BOUDIN (G.) et BARBIZET (J.). Les données morphologiques de la pneumo-encéphalographie au cours de la sclérose en plaques (dilatation ventriculaire et augmentation de l'air périhémisphérique) .....	241
DE COURT (Jacques), GUILLAUME (Jean) et MICHARD (J. P.). Étude physiopathologique d'une aménorrhée accompagnant un syndrome hypothalamique d'origine traumatique .....	244
CHADOUTAUD (L.), COSSA (P.), POSTEL (J.) et ROUAULT (Mlle). Sur un cas de thrombose du tronc basilaire.....	247
THUREL (R.) et MORINET (P.). Hématome intramédullaire.....	249
THUREL (R.), PAYOT (J.) et BAMBERGER (J.). Thrombophlébite cérébrale.....	250

## ANALYSES



## CHATEAU DE L'HAY-LES-ROSES

2, rue Dispan, L'HAY-LES-ROSES (Seine) Rob. 30-05

## DOCTEUR J. MAILLARD

— Ex-chef de clinique à la Faculté —  
 — Médecin des Hôpitaux Psychiatriques —

— HYDROTHERAPIE, PYRÉTHOTHERAPIE, INSULINOTHÉRAPIE, DIATHERMIE. —

35

38

41

44

47

49

50

S



# REVUE NEUROLOGIQUE

## MÉMOIRES ORIGINAUX

### ÉTUDE ANATOMIQUE D'UN CAS DE " SYNDROME HÉPATO-LENTICULAIRE ". — ATTEINTE TRÈS ACCENTUÉE DES RÉGIONS CORTICALE ET SOUS-CORTICALE DE L'ENCÉPHALE,

PAR MM.

Georges GUILLAIN, I. BERTRAND et M<sup>me</sup> GODET-GUILLAIN

On ne peut contester les multiples problèmes que soulèvent encore, au point de vue de la clinique, de l'anatomie pathologique, de la pathogénie, de la génétique, tout un groupe d'affections désignées sous le nom de « Maladie de Wilson », de « Pseudo-sclérose de Westphal-Strümpell », de « Wilson-Pseudosklerosekomplex », de « Dégénérescence hépato-lenticulaire ». Les observations publiées sous le nom de « Dégénérescence hépato-lenticulaire » apparaissent souvent très dissemblables ; les relations anatomiques sont loin d'être toujours comparables, et d'autres atteintes que celle du noyau lenticulaire ont été signalées. Si, d'autre part, le facteur héréditaire apparaît fréquemment au premier plan, il est non moins évident qu'il existe des syndromes hépato-lenticulaires acquis, qui ne sont ni héréditaires ni familiaux. Aussi convient-il de ne pas formuler de conclusions définitives, qui s'avèreraient trop précoces. Il est plus rationnel d'apporter des relations anatomo-pathologiques précises, qui permettront, dans un avenir plus ou moins éloigné, une classification de variétés anatomo-cliniques éventuelles.

Nous avons cru utile de rapporter un examen anatomo-pathologique très complet d'un cas qui, cliniquement, fut diagnostiqué « Syndrome hépato-lenticulaire », malgré l'absence, chez notre malade, d'un anneau cornéen. On verra combien, dans ce cas, en plus des lésions lenticulaires, furent importantes les lésions corticales. Celles-ci ne peuvent être considérées comme contingentes, car, ainsi que nous le montrerons, elles sont exactement du même type histologique que les lésions lenticulaires et s'accompagnent des mêmes réactions gliales.



\*\*\*

Nous dirons d'emblée que l'observation clinique de notre malade est incomplète au point de vue de l'étude chimique des fonctions hépatiques. Celles-ci devaient être poursuivies dans le service et le laboratoire spécialisés du très regretté Prof. Fiessinger à l'Hôtel-Dieu de Paris. Pour des raisons indépendantes de notre volonté, la malade n'a pu être hospitalisée dans ce service. Malgré cette lacune de physiologie chimique, le cas clinique est suffisamment précis pour justifier le diagnostic de « Syndrome hépato-lenticulaire ».

M<sup>me</sup> Trep... (Marguerite), âgée de 45 ans, fut hospitalisée en juin 1938, à la Clinique Neurologique de la Salpêtrière ; elle aurait présenté, depuis l'année 1937, une difficulté progressive de la parole, des troubles de la marche, une fatigabilité excessive, des phénomènes psychiques dépressifs.

Aucun antécédent héréditaire n'est à mentionner, sinon des habitudes alcooliques du père. Elle n'a eu qu'une sœur, laquelle est bien portante. En 1928, notre malade eut plusieurs crises successives d'ictère, on aurait constaté aussi une ascite.

En juin 1938, l'examen clinique, fait à la Clinique Neurologique de la Salpêtrière, a montré les troubles suivants, que nous synthétisons.

Coloration brunâtre des téguments et subictère des conjonctives. Foie augmenté de volume. Splénomégalie très notable. Aucun signe actuel d'hypertension portale.

Aucun signe d'artériosclérose. Tension artérielle de 15 max., 5 min. Légère tachycardie.

Les urines, de quantité normale, ne contiennent ni sucre ni albumine.

Température normale.

Démarche légèrement hypertonique et instable ; l'instabilité est amplifiée par l'occlusion des yeux.

Force musculaire normale, aucun signe paralytique.

Tous les réflexes tendineux des membres supérieurs et inférieurs sont très vifs, les réflexes médians sont aussi très vifs.

Les réflexes cutanés plantaires sont normaux en flexion.

Léger tremblement intentionnel avec dysmétrie aux membres supérieurs. Adiadococinésie à la main gauche. Instabilité choréiforme aux pieds et aux doigts de la main gauche.

Dysarthrie très accentuée. Parole difficile, monotone, nasonnée. Le réflexe pharyngé est difficilement provokable.

Déficit psychique. Troubles de la mémoire et de l'attention, impossibilité du calcul. Instabilité, irritabilité, hyperémotivité.

Aucun trouble des sensibilités superficielles et profondes.

Examen des yeux (Dr Halbron). Pupilles normales. Acuité visuelle ODG de 10/10. Quelques secousses nystagmiformes dans le regard à gauche. Motilité des yeux normale. Fonds des yeux normaux avec cependant une légère pâleur temporale de la papille à gauche. Le clignement des yeux aux excitations lumineuses ou à la menace paraît diminué. Le réflexe cornéen est normal.

La malade a constaté durant les mois ayant suivi cet examen une baisse de l'acuité visuelle, qui fut notée alors aux deux yeux à 7/10.

Légère hyperexcitabilité vestibulaire bilatérale.

L'examen du liquide céphalo-rachidien (20 mars 1939) a donné les résultats suivants. Tension de 29 centimètres d'eau au manomètre de Claude, en position couchée. Albumine : 0 g 22. Réactions de Pandy et de Weichbrodt négatives. 0,8 lymphocyte par millimètre cube à la cellule de Nageotte. Réaction de Wassermann négative. Réaction du bœuf colloïdal de type normal : 0000011000000000.

Cette malade n'est restée d'abord que quinze jours à la Salpêtrière ; elle est revenue d'ailleurs à la Clinique Neurologique en octobre 1938. La symptomatologie était, dans l'ensemble, inchangée ; mais elle fit en novembre une poussée d'ictère. L'état psychique devint de plus en plus déficitaire. Elle est morte de broncho-pneumonie le 15 juin 1939.

## ETUDE ANATOMIQUE.

### *Examen des viscères.*

1. *Foie.* — Le volume de l'organe est nettement supérieur à la normale. Aspect cirrhotique net, avec épaississement de la capsule de Glisson creusée de nombreux sillons superficiels.

Histologiquement, on constate une cirrhose annulaire, circonscrivant des lobules hépatiques peu volumineux et pénétrant même à leur intérieur. Certains lobules présentent à leur tour une fine sclérose dissécanante qui les divise en plusieurs lobules secondaires. Les travées hépatiques sont dissociées par une sclérose veineuse à prédominance sus-hépatique. Le protoplasme est finement bulleux, mais il n'existe pas de dégénérescence graisseuse véritable ; on n'observe également aucune trace de surcharge pigmentaire. Les cellules endothéliales et les cellules étoilées ne sont le siège d'aucune hyperplasie et sont libres de toute inclusion. Il paraît intéressant de signaler, à la périphérie des lobules, la présence de noyaux volumineux ayant un diamètre double du diamètre normal ; certains sont même bourgeonnants, mais on n'observe jamais de mitoses. Ces noyaux appartiennent manifestement à des cellules hépatiques qui ne présentent, par ailleurs, aucun signe de souffrance.

Dans le tissu sclérosé annulaire, on observe les néocanalicules biliaires habituels, qui résultent en fait de l'involution des travées hépatiques dégénérées. Ces éléments résiduels sont extrêmement nombreux dans tout le tissu scléreux et jusqu'au contact de la capsule. Nulle part, trace de dégénérescence maligne.

2. *Reins.* — Le mauvais état de fixation ne permet d'apprécier aucune trace de sclérose rénale, ni d'infiltrats réactionnels.

3. *Rale.* — Sclérose pulpaire modérée, accompagnée d'une légère distension sinusale.

4. *Pancréas et surrénales.* — Aspect normal.

5. *Ovaire.* — Nombreux corps jaunes fibreux, avec quelques microkystes d'origine folliculaire.

6. *Poumons*. — Lésions de broncho-pneumonie massive ayant déterminé la mort.

7. *Cœur*. — Indemne.

#### *Centres nerveux.*

L'examen macroscopique du cerveau montre une atrophie nette, atteignant l'ensemble des circonvolutions et du tronc cérébral. La moelle est de volume normal.

Sur les coupes horizontales des hémisphères, les noyaux gris centraux offrent des altérations symétriques, portant surtout sur le putamen qui est nettement atrophié et d'aspect grisâtre. La consistance ramollie du noyau lenticulaire s'accompagne d'une sorte d'état spongieux, sans lacune véritable. Le globus pallidus paraît moins atteint que le putamen. La tête de noyau caudé, fortement atrophiée, dépasse à peine en volume le noyau antérieur du thalamus.

La couche optique, sans être ramollie, présente une atrophie globale, moins marquée que celle des noyaux striés.

Les circonvolutions cérébrales sont également le siège d'un état spongieux généralisé, frappant la région profonde de l'écorce, à la limite de la substance blanche. Ces lésions sont particulièrement nettes au niveau des lobes frontaux.

Divers prélèvements sont pratiqués sur toute la hauteur de l'axe cérébro-spinal, en vue des techniques habituelles. Des coupes totales d'hémisphères sont mises à chromer pour la coloration de Weigert. Les colorations de Nissl et d'Alzheimer, les imprégnations de Bielschowsky, de Perdrau, etc... sont pratiquées sur de multiples fragments.

*Ecorce cérébrale.* — La topographie de l'état spongieux cortical apparaît avec netteté sur des coupes vertico-frontales hémisphériques, colorées suivant la technique de Weigert. Les deux premières circonvolutions frontales, la frontale et la pariétale ascendantes, le lobule paracentral sont particulièrement atteints. Sur des coupes plus postérieures, atteignant la corne occipitale, l'état spongieux frappe le territoire de Wernicke et même la deuxième circonvolution temporale.

Il est à remarquer que l'état spongieux est toujours beaucoup plus marqué au niveau de la partie saillante des circonvolutions que sur leurs flancs latéraux et dans le fond des sillons. Ces lésions siègent dans la région profonde de l'écorce, au niveau des dernières couches de Brodmann ; elles englobent les stries interne et externe de Baillarger, avec la lame interstriée, laissant en général indemne la lame infrastrisée ; elles n'atteignent jamais l'axe blanc de la circonvolution. Suivant leur intensité, ces lésions offrent un aspect très variable. Elles peuvent former une bande dégénérative continue, épaisse de 2 à 7 mm, s'étendant sans interruption sur plusieurs centimètres carrés. L'interruption est souvent brusque, les lésions s'installant de nouveau quelques millimètres plus loin. Il est peu de régions indemnes, l'examen histologique décelant presque toujours des foyers erratiques isolés, même dans les territoires apparemment indemnes.

L'état spongieux est constitué par des cavités de faible calibre, que sé-

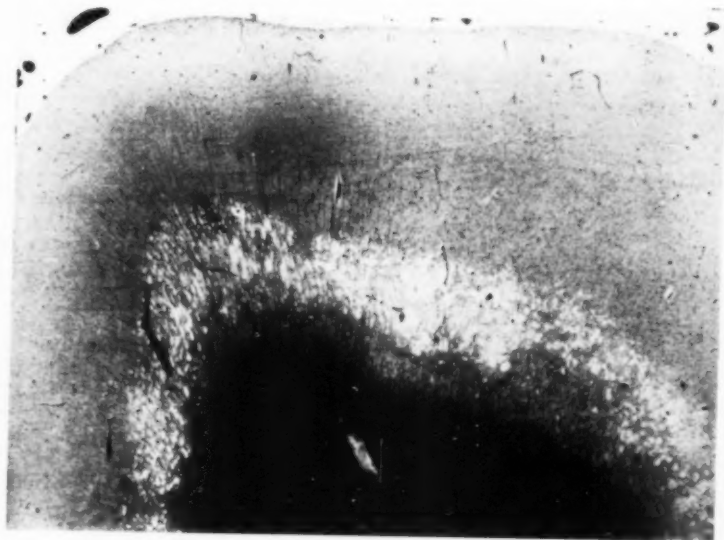


Fig. 1. — Préparation myélinique du cortex frontal. Etat spongieux des dernières couches de Brodmann avec intégrité de l'axe blanc (Loyez ; microplanar).

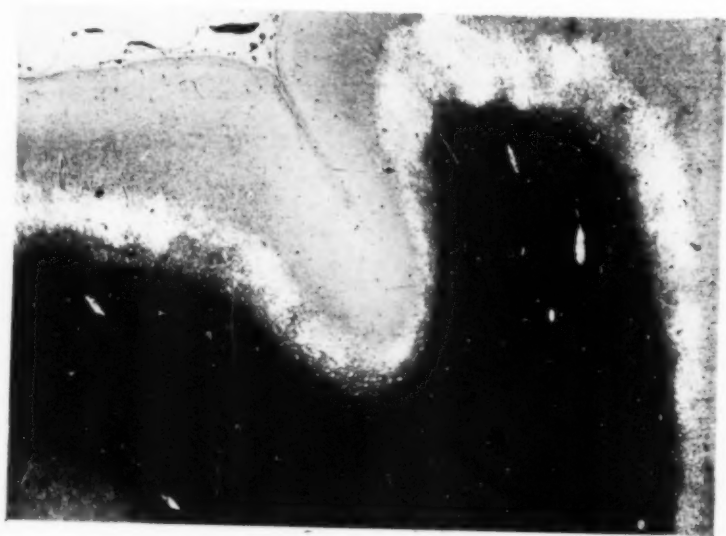


Fig. 2. — Cortex frontal. Etat spongieux très marqué au niveau de la partie saillante de la circonvolution (Loyez ; microplanar).

parent de minces cloisons de tissu parenchymateux, où circulent un certain nombre de cylindraxes et même des gaines myéliniques. Ces neurites présentent de profondes altérations : état verruqueux, moniliforme, fonte granuleuse, qui rendent leur continuité précaire. Souvent des cavités voisines fusionnent, déterminant un nouvel espace plus vaste. Toute la région corticale avoisinant le tissu spongieux montre une raréfaction extrême des éléments neuroganglionnaires, allant même jusqu'à la disparition complète.

Les divers éléments des couches corticales intéressées présentent des altérations simultanées ; les cellules nerveuses et névrogliales sont les plus frappées.

Sur les préparations au Nissl, les éléments neuroganglionnaires offrent tous les types de dégénération : atrophie, liquéfaction cellulaire, œdème avec fonte bulleuse ou kystique.

Les noyaux, très touchés, montrent des signes de pycnose ou un effacement partiel de la membrane nucléaire. Cette profonde atteinte indique la gravité et le caractère irréversible de ces lésions. Les figures de liquéfaction aboutissent à un état fantomatique de la cellule et bientôt à sa disparition complète. Les éléments satellites réagissent modérément et persistent quelque temps après la disparition cellulaire sous forme de minuscules nodules névrogliaux. En fait, il n'existe pas de neurophagie.

Par contre, les éléments de névroglie commune réagissent fortement et présentent des altérations très spéciales. Dans les foyers malaciques et leur voisinage immédiat, la plupart des éléments macrogliaux subissent une hypertrophie considérable, doublant ou triplant leur diamètre. La membrane nucléaire, fortement distendue, offre un contour généralement ovoïde, mais on peut rencontrer des formes plus complexes dues à des étranglements multiples ; elle est souvent difficile à distinguer en raison de son extrême minceur et de son affinité médiocre pour les colorants basiques. Le nucléole volumineux présente de fréquentes déformations. Les détails de la chromatine sont constitués par des corpuscules et des linéaments d'une gracilité extrême. L'ensemble de l'élément semble réduit aux formations nucléaires et privé de protoplasme ; ces cellules répondent très exactement aux formes monstrueuses de la glie d'Alzheimer, et sont fort nombreuses dans toutes les couches profondes de l'écorce. L'axe blanc des circonvolutions et l'album central en sont dépourvus. Il est exceptionnel que la névroglie satellitaire périneuronale subisse cette dégénérescence.

Il est évident que des lésions aussi étendues de l'écorce entraînent la disparition de nombreuses fibres nerveuses ; mais, en raison de la lente évolution du processus, celles qui persistent ne montrent pas de modifications notables. C'est à peine si, au voisinage immédiat des foyers malaciques, on observe, sur les imprégnations au Bielschowsky, des inégalités de calibre des cylindraxes nus ou un état moniliforme. L'absence de corps granuleux et de myélocytes confirme l'extrême lenteur des dégénérescences, qui se poursuivent sans provoquer de réactions interstitielles.

Les vaisseaux corticaux ne montrent aucune trace d'endarterite, mais par endroits une très légère réaction adventitielle, qui n'est jamais assez prononcée pour constituer une périvasculite. Signalons, au niveau de la sylvienne, une légère prolifération de l'endartère.

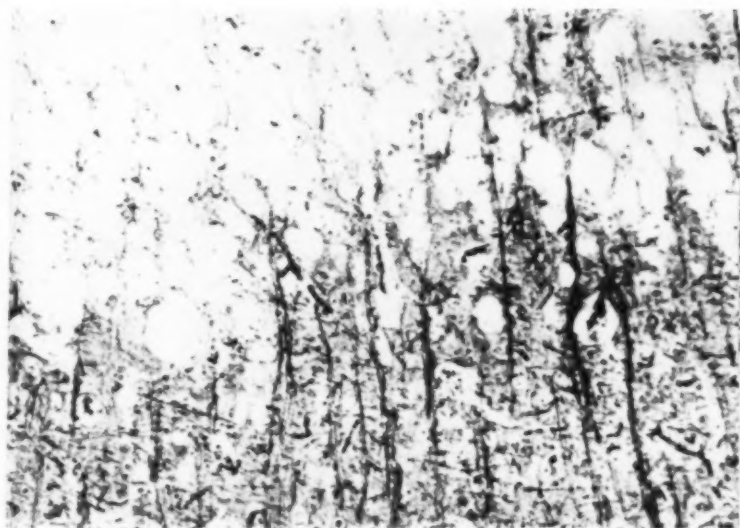


Fig. 3. — Etat spongieux fronto-pariétal, réalisant une véritable déafferentation. Dans la partie inférieure de la figure, conservation relative des gaines myéliniques, correspondant à la dernière couche corticale (Loyez : grossissement moyen).

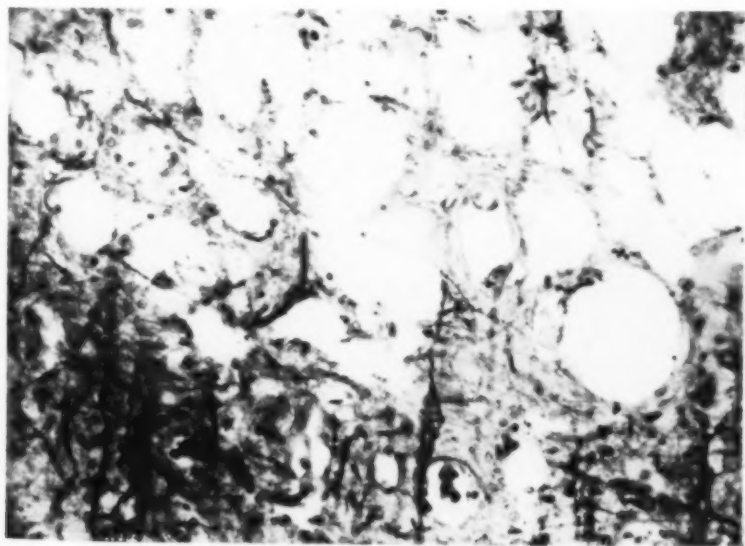


Fig. 4. — Même aspect que la figure 3 au fort grossissement.

*Les noyaux gris centraux.* — Les colorations au Weigert, sur coupes vertico-frontales semi-sérialées, montrent l'existence de foyers dégénératifs multiples, prédominant sur le putamen. L'angle diédre supérieur du noyau lenticulaire est entièrement ramolli ; les lésions sont ici du même ordre qu'au niveau de l'écorce cérébrale et aboutissent à la production d'un

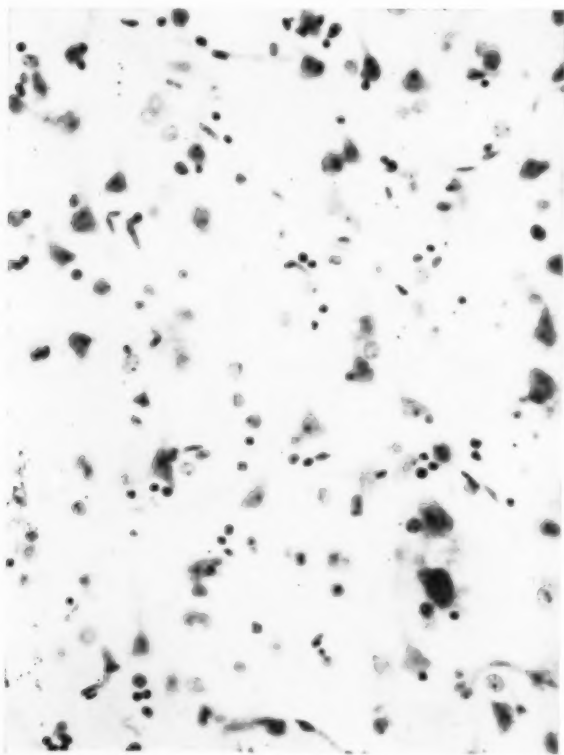


Fig. 5. — Cortex frontal. Figures de liquéfaction et déserts cellulaires ; nombreuses cellules d'Alzheimer à noyaux vésiculeux (Nissl).

tissu spongieux à larges mailles, l'ensemble du foyer peut atteindre 1-2 cm sur coupe frontale. Fait singulier, l'état spongieux ne se localise à aucun moment autour des vaisseaux, et l'on ne saurait assimiler ce type de dégénérescence à l'état lacunaire ou prélacunaire des cerveaux athéromateux. Au voisinage du globus pallidus, on observe dans le putamen quelques flots spongieux localisés dans les faisceaux radiaires interstriés.

Tout le long du bras antérieur de la capsule blanche interne, on retrouve le même état spongieux, portant notamment sur les segments contigus au globus pallidus.



La couche optique est beaucoup moins atteinte ; on note cependant quelques foyers spongieux importants dans le noyau externe du thalamus, au voisinage immédiat de la lame grillagée d'Arnold. Ces lésions s'étendent assez loin en arrière, jusqu'au pulvinar.

Les importantes altérations parenchymateuses du noyau lenticulaire

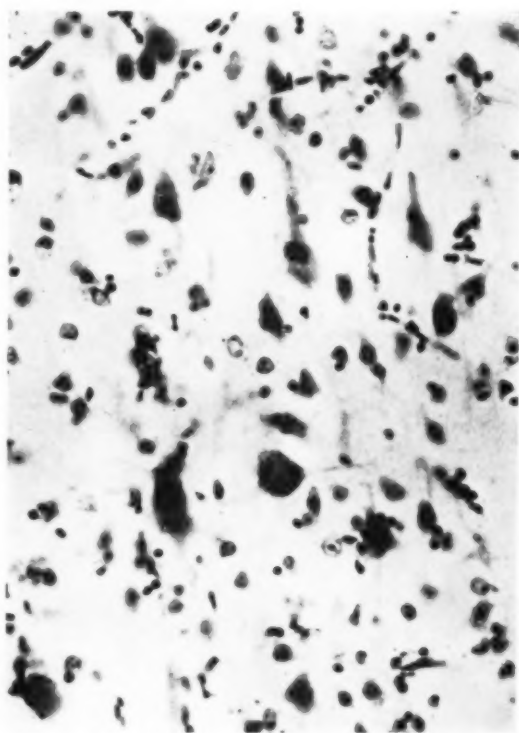


Fig. 6. — Cortex cérébral en dehors des foyers de nécrose. Dégénérescences neuroganglionnaires variées : atrophie, chromatolyse, liquéfaction. A noter quelques figures de satellitose (Nissl).

et, à un moindre degré, celles du thalamus, modifient sérieusement la structure myélinique de ces formations. Il existe une diminution importante des faisceaux radiaires de tout le réseau myélinique du noyau lenticulaire ; même les fibres qui subsistent sont de qualité médiocre et se différencient trop vite dans la technique de Weigert. L'ensemble des noyaux gris, par sa pauvreté myélinique, peut être comparé à un état dysmyélinique.

Le noyau caudé est le seul élément du corps strié à ne pas présenter d'état spongieux. On note simplement une atrophie marquée de la tête

et un épaissement notable de la substance grise sous-épendymaire qui le recouvre.

Sur les préparations au Nissl, on constate au niveau du corps strié une réduction numérique considérable des éléments neuroganglionnaires. Cette dégénérescence ne s'accompagne d'aucune satellitose et montre ainsi un caractère abiotrophique. Les grosses cellules sont plus frappées que les



Fig. 7. — Coupe vertico-frontale du noyau lenticulaire. Etat spongieux localisé dans l'angle dièdre supérieur du Putamen (Loyez : microplanar).

petites ; mais la lésion dominante est constituée par une série de cellules gliales monstrueuses du type d'Alzheimer, offrant les mêmes particularités morphologiques qu'au niveau de l'écorce. Leur protoplasme, généralement virtuel, est fréquemment ponctué d'inclusions verdâtres lipopigmentaires. On rencontre, d'ailleurs, le même type d'inclusions dans de nombreux éléments neuroganglionnaires ; il s'agit donc d'un produit anormal du métabolisme, principalement stocké par la glie monstrueuse d'Alzheimer. Ainsi s'explique l'aspect grisâtre du putamen, observé sur les pièces macroscopiques.

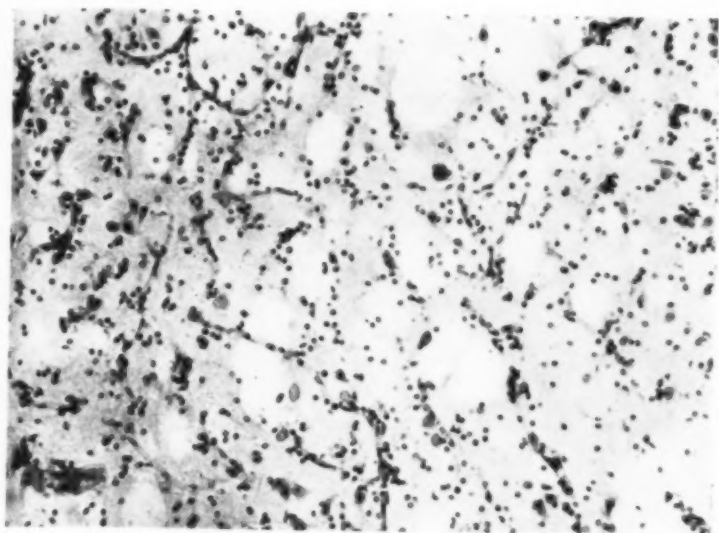


Fig. 8. — Désintégration partielle du putamen, aboutissant à un état spongieux à larges mailles (Nissl).

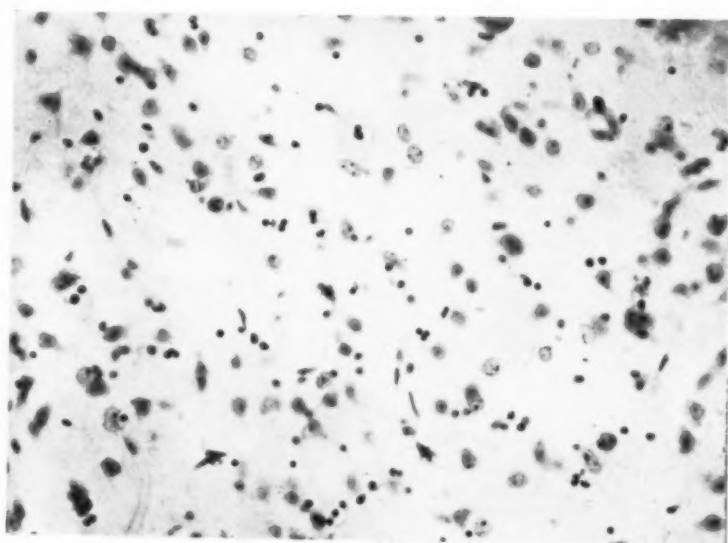


Fig. 9. — Putamen. Disparition des éléments neuroganglionnaires ; multiplication des cellules d'Alzheimer (Nissl).

Au niveau du globus pallidus, apparaissent quelques concrétions calcaires fortement basophiles et entourant d'une gaine ininterrompue des segments capillaires assez étendus. On sait que ces dépôts sont fréquents au cours des diverses encéphalopathies et ne constituent rien de pathognomonique. Ils n'existent d'ailleurs ici qu'en quantité modérée.

*La commissure blanche antérieure* frappe par son atrophie, elle est réduite à un mince tractus de 2 mm de large.

Toutes les *formations sous-optiques*, corps de Luys, champ de Forel, fibres strio-luysiennes, sont profondément atrophiées, sans prédominance

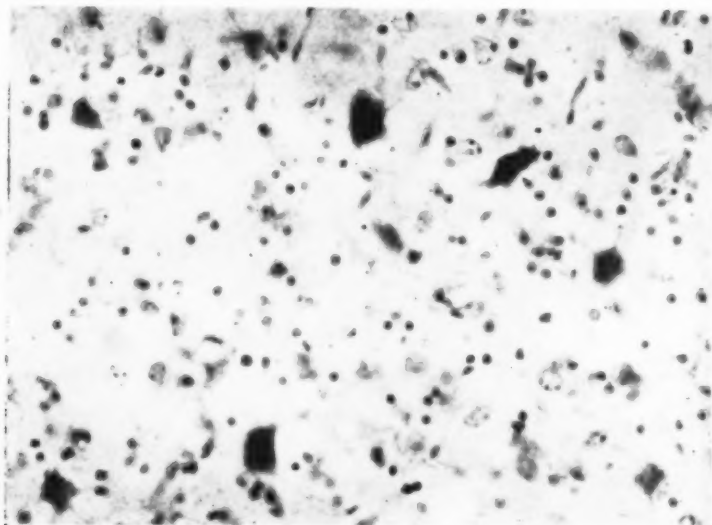


Fig. 10. — Noyau lenticulaire. Etat préspongieux du parenchyme avec aspects dégénératifs des éléments neuroganglionnaires. Présence de cellules d'Alzheimer (Nissl).

particulière. Leur atrophie entraîne une distension des gaines périvasculaires, décelable même au niveau des plus petits vaisseaux ; il en résulte, au niveau du corps de Luys, une sorte d'état criblé, qui est cependant tout à fait distinct de l'état prélacunaire observé dans les cerveaux séniles.

*Le chiasma et la bandelette optique* sont nettement atrophiés et présentent une démyélinisation presque complète. Il s'agit d'une dégénérescence lente, n'entraînant pas de réaction vasculaire et sans production de corps granuleux. L'atteinte de la voie optique ne s'arrête pas là, elle frappe les corps genouillés externes, très atrophiés, et les radiations optiques, en particulier les *strata sagittalia* fortement éclaircies. Rien de visible au niveau de l'*area striata*, dépourvue de tout état spongieux.

La *corne d'Ammon* ne présente rien de particulier, à part une proportion

notable de glie d'Alzheimer. Le corps *godronné* et la *fimbria* sont d'un calibre normal.

**Pédoncules.** — Toutes les formations nucléaires de la calotte, noyaux rouges, substance réticulée, noyaux oculo-moteurs, tubercules quadrijumeaux, présentent de profondes altérations neuroganglionnaires, avec chromatolyse, figures de liquéfaction, état fantomatique. Ces dégénérescences sont entièrement comparables à celles de l'écorce. L'atteinte fréquente des formations chromatiniennes, la fonte de la membrane nucléaire indiquent assez le caractère irréversible des lésions.

En même temps, toute la macroglie offre des caractères monstrueux, analogues à ceux que nous avons précédemment signalés dans les noyaux gris.

Le *locus niger* présente une pigmentation entièrement normale.

Il est à remarquer que la production de glie monstrueuse ne s'accompagne pas, au niveau du mésocéphale, de fonte tissulaire. C'est à peine si l'on note, dans le noyau rouge, quelques raréfactions myéliniques. A cette exception près, l'ensemble de l'appareil myélinique est indemne ; le système pédonculaire du pied offre une densité normale pour tous ses contingents.

**Protubérance.** — Les préparations myéliniques paraissent un peu plus pâles que normalement ; le *lemniscus médian*, en particulier, est difficilement identifiable. Mais l'éclaircissement porte aussi sur les autres formations, sans entraîner de dégénérescence massive. Il convient de signaler, en arrière du faisceau pyramidal droit, la présence d'un nodule angioma-teux, à type caverneux, dissociant les fibres myéliniques. Cette réaction atteint la grosseur d'une tête d'épingle. Elle est d'autant plus intéressante à signaler que les cellules de névroglie monstrueuse manquent presque entièrement au niveau de la protubérance.

Les cellules neuroganglionnaires présentent une atteinte beaucoup moins sévère qu'au niveau des étages supérieurs de l'encéphale, elle consiste surtout en une homogénéisation du protoplasme et une chromatolyse irrégulière. Pas de satellitose.

**Bulbe.** — Le bulbe paraît encore plus atrophié que les segments sus-jacents, le sillon rétro-olivaire profondément creusé indique une dégénérescence assez étendue des contingents du faisceau hétérogène. Toute la myéline semble de qualité médiocre ; peu fournie au niveau des pyramides et de la substance réticulée, elle se différencie au Weigert d'une manière excessive en quelques endroits. Il n'existe cependant pas de dégénérescence systématisée portant sur un faisceau particulier. Tous les éléments neuroganglionnaires, et en particulier ceux de l'olive, montrent des lésions de chromatolyse et de liquéfaction. Dans la lame dorsale de l'olive principale, on observe une disparition presque complète des éléments nerveux ; la lame ventrale présente une fonte bulleuse assez étendue. Quant aux parolives internes et dorsales, elles offrent, comme il est de règle, une résistance assez marquée aux diverses dégénérescences.

Signalons une légère anomalie unilatérale, caractérisée par l'interruption complète, sur un court segment, du ruban de l'olive principale. Il est à remarquer que l'intensité des lésions cellulaires ne s'accompagne d'aucune dégénérescence systématique des fibres arciformes et du feutrage

intra et périciliaire. Nous n'avons pas observé, au niveau du bulbe, de figures de névroglie monstrueuse.

*Cervelet.* — Une légère atrophie des grains entraîne une ébauche de fissuration entre la couche granuleuse et la lame névroglique d'Obersteiner. Mais les lésions les plus considérables sont celles des cellules de Purkinje, qui montrent indifféremment des figures d'atrophie, de chromatolyse, de fonte bulleuse, de liquéfaction. Indépendamment des importantes dégénérescences qu'ils présentent, ces éléments sont très inégalement distribués, aussi bien en hauteur que dans le plan horizontal ; leur orientation souvent oblique ou tangentielle offre également de nombreuses anomalies. De tels aspects ne peuvent être considérés que comme des malformations congénitales ; ils évoquent ceux qui ont été décrits dans la maladie de Friedreich et surtout dans l'idiotie mongolienne. Les éléments névrogliques, à la hauteur des cellules de Purkinje, sont suffisamment nombreux pour constituer une véritable lame cellulaire continue dont l'épaisseur indique une dégénérescence cérébelleuse assez marquée. On y rencontre quelques noyaux un peu volumineux, sans que l'on puisse les identifier avec la glie d'Alzheimer.

*Le noyau dentelé,* surtout dans sa lame dorsale, est le siège d'un état spongieux d'intensité modérée, limité au voisinage des feutrages intra et extraciliaires. Les éléments neuroganglionnaires du noyau dentelé présentent des dégénérescences variées avec, fréquemment, une fonte kystique. Nous avons également observé un certain nombre de divisions neuroganglionnaires, réaction exceptionnelle signalée au cours de la paralysie générale juvénile. Toute l'épaisseur de la lame dentelée est infiltrée de nombreux éléments névrogliques offrant toutes les caractéristiques de la glie monstrueuse ; il est remarquable que ces éléments, de calibre considérable, cessent brusquement dès que l'on quitte le noyau dentelé, l'album central du cervelet en étant entièrement dépourvu.

*Moelle.* — Tous les niveaux montrent une raréfaction myélinique très accentuée au niveau des faisceaux pyramidaux croisés et, à un moindre degré, des faisceaux spino-cérébelleux et même du faisceau de Gowers. Il ne s'agit pas d'une dégénérescence massive à caractère secondaire, mais d'une raréfaction diffuse semblant prédominer sur toutes les fibres *longues*, ascendantes ou descendantes.

Les lésions neuroganglionnaires sont peu accentuées ; on note quelques disparitions cellulaires au niveau de la corne postérieure et dans la couche gélatineuse de Rolando.

En résumé, il existe dans ce cas des lésions de cirrhose hépatique, associées à une dégénérescence spongieuse symétrique du putamen et des circonvolutions frontales. Les lésions corticales prédominent nettement sur l'atteinte nucléaire, du fait de leur gravité et de leur extension ; elles réalisent une véritable déafférentation, par interruption des grandes voies de projection unissant les couches supérieures et moyennes de l'écorce aux régions sous-jacentes de l'axe cérébro-spinal. Histologiquement il s'agit, en effet, d'une nécrose fissuraire tangentielle, située dans les régions profondes du cortex et respectant l'axe blanc. Les dégénérescences neurogan-



Fig. 11. — Cervelet. Décollement de la lame névroglique d'Obersteiner ; atrophie et chromatolyse des cellules de Purkinje (Nissl).

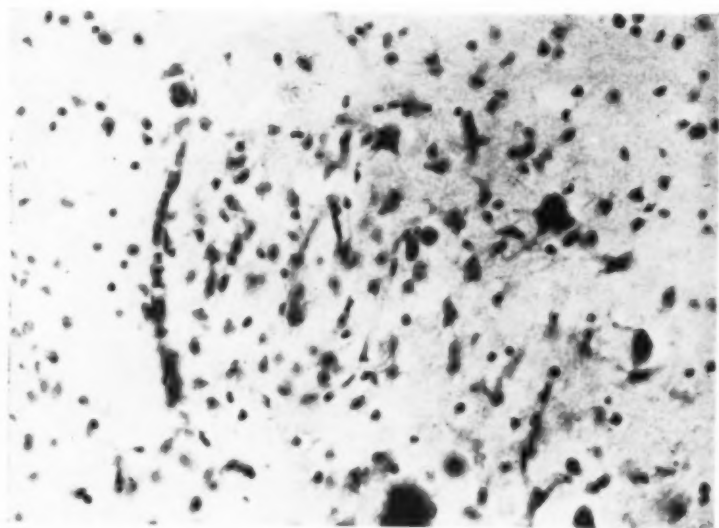


Fig. 12. — Bulbe, lame dorsale de l'olive principale. Disparition presque complète des éléments neuroganglionnaires ; zone d'hypertrophie protoplasmique gliale (Nissl).



glionnaires présentent généralement un caractère irréversible et sont accompagnées d'une réaction très spéciale de la névroglie commune, à type de glie monstrueuse (type II d'Alzheimer). Parmi les noyaux gris, le putamen est le plus touché, mais il existe des foyers de spongieuse dans les segments contigus du globus pallidus et dans le noyau externe du thalamus. La glie monstrueuse d'Alzheimer se retrouve dans toutes les régions lésées et même dans celles apparemment saines. Le processus dégénératif est extrêmement lent et ne s'accompagne en aucun point de corps granuleux.

Outre les foyers spongieux, on observe sur les préparations myéliniques une certaine pâleur atteignant diverses formations : commissure blanche cérébrale antérieure, bandelette et chiasma optiques, bulbe et protubérance.

Dans le cervelet, les cellules de Purkinje sont souvent dégénérées ; le noyau dentelé offre un état spongieux avec présence de glie d'Alzheimer.

\* \* \*

Nous ne referons pas ici l'exposé des raisons qui ont conduit à fusionner dans un même cadre nosologique la maladie de Wilson et la pseudo-sclérose de Westphal-Strümpell. Le terme de dégénérescence hépato-lenticulaire, proposé par Hall en 1921, est généralement adopté ; en Allemagne, l'expression de « Wilson-Pseudosklerosekomplex » répond à la même idée. Cette fusion nosologique se trouve encore justifiée par les constatations de L. van Bogaert, qui, dans une série d'études génétiques et anatomiques sur la dégénérescence hépato-lenticulaire, a montré que, s'il existe dans les fratries une homologie histopathologique stricte, certaines souches présentent des sujets à composante wilsonienne prédominante et d'autres à composante pseudo-sclérotique.

Dans notre cas, les constatations anatomiques, précédemment exposées, confirment le diagnostic de syndrome hépato-lenticulaire porté cliniquement du vivant du malade, et cela malgré l'absence d'anneau cornéen. Cependant, un bilan attentif de l'examen histologique montre que les dégénérescences ne portent que sur le bord supérieur de la capsule blanche interne et sur le globus pallidus. L'atteinte du noyau lenticulaire est donc loin d'être massive, et bien qu'il ne s'agisse pas d'une sclérose de Westphal, il existe des lésions de spongieuse corticale plus importantes en étendue et en gravité que les lésions lenticulaires. Au sens littéral, le terme de syndrome hépato-lenticulaire n'est donc ici qu'approximatif, puisqu'il ne tient pas compte de l'importance des lésions corticales. Celles-ci ne peuvent être considérées comme contingentes, car elles sont exactement du même type histologique que les lésions lenticulaires et s'accompagnent des mêmes altérations gliales.

Cette insuffisance de la terminologie généralement adoptée a été constatée par différents auteurs. Dans un travail récent (1948), Richard Richer insiste sur l'atteinte du pallium dans la dégénérescence hépato-lenticulaire et sur la participation éventuelle de l'axe blanc des circonvolutions. Nous renvoyons à cet important mémoire pour l'analyse de 13 cas relevés dans la littérature et présentant cette composante du pallium.

Il convient d'ajouter, aux cas mentionnés par Richter, une observation de Tschalka et Jakoubovskaja concernant un garçon de 17 ans, chez lequel avait été porté le diagnostic clinique de maladie de Wilson. L'examen anatomique montre des *ramollissements symétriques de l'écorce cérébrale*, du cervelet et du putamen. Nous n'avons pu avoir plus de précisions sur ce travail publié en langue russe.

Dans l'important mémoire, publié en 1948 par M. André et L. van Bogaert, on trouve également l'observation d'un malade de 14 ans (cas Buyl...), chez lequel les dégénérescences cortico-sous-corticales l'emportent sur l'atteinte opto-striée. Les nécroses symétriques et visibles à l'œil nu frappent l'axe blanc et les circonvolutions centrales, pariéto-angulaires et temporales, alors que les noyaux gris centraux n'offrent qu'un aspect granité dont le caractère ne permet à lui seul aucun diagnostic.

Jakab et Kornyej, en 1948, rapportent 2 cas de maladie de Wilson-Westphal-Strümpell, dans lesquels le processus désintégratif du striatum était peu étendu, alors qu'ils notaient un ramollissement de la substance blanche sous-corticale, avec, dans un cas, une nécrose sous-corticale d'un lobe occipital.

En 1949, Leigh et Card publièrent un cas de dégénérescence hépato-lenticulaire très voisin du nôtre au point de vue lésionnel. Il existe en effet un état spongieux du cortex occipital et précentral, atteignant particulièrement les 5<sup>e</sup> et 6<sup>e</sup> couches de Brodmann. On notait, dans ce cas, une dégénérescence médullaire à topographie postéro-latérale.

Benda (1949) a également trouvé, chez un sujet de 16 ans, atteint de maladie de Wilson typique, des lésions démyélinisantes de la substance blanche corticale.

Tadashi Inose (1952) décrit 4 cas superposables de dégénérescence hépato-lenticulaire, présentant des foyers de spongieuse dans le cortex cérébral, au niveau des circonvolutions frontales et du gyrus précentral. Ces foyers laminaires ne sont pas strictement limités aux 5<sup>e</sup> et 6<sup>e</sup> couches de Brodmann, ils atteignent souvent la substance blanche sous-corticale.

Dans un cas d'Heuyer et collaborateurs (1953), il existait une spongieuse sous-corticale des premières circonvolutions frontales, atteignant l'axe blanc et s'accompagnant d'une prolifération macrogliale.

Il existe donc actuellement dans la littérature une vingtaine de cas de syndrome hépato-lenticulaire comportant des lésions dégénératives massives cortico-sous-corticales. Le terme de *ramollissement*, employé par les auteurs, prête souvent à confusion ; certains y font rentrer les lésions élémentaires de spongieuse corticale. Il est préférable, au point de vue descriptif, de distinguer les lésions microscopiques de spongieuse des ramollissements massifs et souvent cavitaires.

Dans les cas de von Braunmühl, de Bielschowsky, de Richter, de van Bogaert, par exemple, les lésions s'étendent à l'axe blanc des circonvolutions et parfois jusqu'au centre ovale lui-même.

Dans le cas de Sjöwall et Walgreen, les lésions malaciques prennent un caractère fissuraire ; elles siègent dans l'axe blanc des F<sub>1</sub> et F<sub>2</sub>, tout contre la face profonde de l'écorce, qu'elles entament partiellement.

Les lésions proprement dites de spongieuse corticale sont nettement plus rares que les ramollissements de l'axe blanc. Dans l'observation de Leigh et Card, ainsi que dans notre cas personnel, la spongieuse siège dans les

régions profondes de l'écorce, au niveau des 5<sup>e</sup> et 6<sup>e</sup> couches de Brodmann. Elles offrent une distribution tangentielle, mais sont plus accentuées au niveau de la surface libre de l'écorce.

Les lobes cérébraux sont très inégalement frappés par les divers processus malaciques. Le lobe frontal est de beaucoup le plus atteint, surtout au niveau de F<sub>1</sub> et F<sub>2</sub>. Les autres régions sont inégalement intéressées.

Peut-on évaluer la proportion des cas à lésions cortico-sous-corticales par rapport à l'ensemble des observations publiées de syndrome hépato-lenticulaire ? A notre avis, cette proportion est de l'ordre du dixième.

Indépendamment des cas où l'on rencontre des lésions de spongieuse corticale et des ramollissements symétriques sous-corticaux, on peut encore observer dans le syndrome hépato-lenticulaire des formes de passage, où les dégénérescences myéliniques corticales sont atténuées et sans caractère macroscopique. C'est insensiblement que l'on rejoint ainsi les formes plus fréquentes où seules des réactions de glie monstrueuse indiquent la participation corticale dans le complexe. Il est difficile actuellement de dire s'il existe encore, au point de vue anatomique, des cas purs de maladie de Wilson, ne comportant aucune dégénérescence corticale.

#### RÉFÉRENCES

1. ANDRÉ (M.) et BOGAERT (L. VAN). Etudes génétiques et anatomiques sur la dégénérescence hépato-lenticulaire. *Bulletin de l'Association d'Etudes physiopathologiques du foie*, 1948, t. 1, n° 5, pp. 1-39.
2. BENDA. Discussion communication de BAKER (A. B.) : The Central nervous system in hepatic disease. *J. Neuropath. and Exper. Neurol.*, 1949, t. 8, n° 3, pp. 283-294.
3. BIELSCHOWSKY (M.) et HALLERVORDE (J.). Symmetrische Einschmelzungsherde im Stirnhirn beim Wilson-Pseudosklerosekomplex. *J. f. Psychol. u. Neurol.*, 1931, t. 42, n° 3, pp. 177-209.
4. BRAUNMÜHL (A. V.). Die Rinden-Markkomponente im anatomischen Bild der Wilson-Pseudosklerosegruppe. *Ztschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiat.*, 1930, t. 130, n° 5, pp. 1-65.
5. HALL (H. C.). *La dégénérescence hépato-lenticulaire. Maladie de Wilson ; pseudosclérose*. Masson, Paris, 1921.
6. HEUYER (G.), BAUDOUIN (A.), AZIMA (H.), FAURE (H.), JÉROME (H.) et SCHMITT (M<sup>me</sup> H.). A propos de la maladie de Wilson (Investigations généalogiques, cliniques, métaboliques, portant sur 60 membres d'une famille). *Revue Neurol.*, 1953, t. 89, n° 3, pp. 165-181.
7. JAKAB (I.) et KORNVEY (E.). Contribution à la pathologie de la maladie de Wilson-Westphal-Strümpell. *Monatsschrift f. Psych. u. Neurol.*, 1948, t. 116, n° 4, pp. 193-223.
8. LEIGH (A. D.) et CARD (W. L.). Hépato-lenticular degeneration, a case associated with postero-lateral column degeneration. *J. of Neuropath. and Exper. Neurol.*, 1949, t. VIII, n° 3, pp. 338-346.
9. RICHTER (R.). The pallid component in hepato-lenticular degeneration. *J. of Neuropath. and Exper. Neurol.*, 1948, t. 7, n° 1, pp. 1-18.
10. SJÖVALL (E.) et WALLGREN (A.). Some aspects of hepato-lenticular degeneration and its pathogenesis. *Acta Psychiat. et Neurol.*, 1934, t. 9, n° 6, pp. 435-464.
11. TADASHI (I.). Hepato-cerebral degeneration, a special type. *J. of Neuropath. and Exper. Neurol.*, 1952, t. 11, n° 4, pp. 401-408.
12. TSCHAIKA (T.) et JAKOB BOVZKAJA (I.). Sur les affections dites hépato-lenticulaires. *Sovet Psichonevr.*, 1937, t. 13, pp. 66-73.

## CYSTICERCOSE CÉRÉBRALE : ASPECTS CLINIQUES ET POSSIBILITÉS THÉRAPEUTIQUES \*

PAR

**Eduardo TOLOSA**

(Barcelone).

La connaissance de la cysticercose cérébrale date de plusieurs siècles. Ce fut, à ce qu'il semble, Rumler qui, en 1558, effectua une des premières observations sur la maladie.

En 1650, Paracelse fit observer que cette affection peut donner lieu à des attaques épileptiques.

Malgré ces observations isolées, l'étude quelque peu précise de la maladie ne fut effectuée qu'à la deuxième moitié du XIX<sup>e</sup> siècle.

L'expérience neurochirurgicale sur la cysticercose cérébrale est cependant beaucoup plus récente. Les résultats obtenus dans ces cas sont extrêmement variables et les facteurs qui influent plus ou moins directement sur ces résultats ne sont pas tout à fait connus.

C'est un des motifs qui nous induit à apporter notre expérience relative à la cysticercose cérébrale et aux possibilités thérapeutiques qu'offre actuellement cette affection. Nous nous occuperons spécialement des aspects cliniques de la cysticercose cérébrale car, bien qu'ils aient été étudiés à plusieurs reprises et que la contribution apportée par les neurologues français (1, 5, 6, 7, 10, 11, etc.) soit très importante, nous croyons qu'il n'est pas sans intérêt d'insister à nouveau sur la complexité et le polymorphisme cliniques de cette affection.

Quant à l'aspect thérapeutique il faut reconnaître avant tout que la chirurgie ne peut résoudre tous les problèmes posés par la cysticercose cérébrale. Dans les cas à lésions diffuses et dissémination des cysticerques par le neuraxe, l'intervention est incapable de guérir la maladie mais peut, dans certaines circonstances, soulager ou faire disparaître des éléments importants du tableau symptomatique, particulièrement l'hypertension intracrânienne et la stase papillaire. Dans les cas de cysticerques isolés ou groupés localement la chirurgie trouve les conditions les meilleures pour obtenir une guérison définitive de la maladie.

(\*) Communication présentée à la Société Française de Neurologie, séance de janvier 1953.

*Casuistique personnelle.*

Notre casuistique comprend 15 cas de cysticercoose cérébrale vérifiés par l'opération ou la nécropsie. Le premier d'entre eux fut opéré en 1942. Nous disposons donc, dans cette série, de quelques observations qui remontent à des dates suffisamment éloignées pour pouvoir juger avec une certaine perspective les résultats du traitement opératoire.

On peut classer nos cas en groupes différents, correspondants à divers types anatomo-cliniques de la cysticercoose cérébrale.

Chaque type a des caractéristiques cliniques anatomiques et radiologiques spéciales, bien que les limites qui les séparent ne soient pas nettement définies.

Voici les 4 groupes parmi lesquels nous avons distribué nos cas.

1. Cysticercoose disséminée des hémisphères cérébraux. (Edème cérébral.
2. Cysticercoose racémeuse de la base.
3. Cysticercoose locale des hémisphères cérébraux.
4. Cysticercoose locale du IV<sup>e</sup> ventricule.

Bien que le classement antérieur ait une valeur pratique indubitable, il faut tenir compte que les désignations employées n'ont qu'une valeur approximative. Ainsi, aussi bien dans le groupe 1 que dans le groupe 2, il n'est pas rare que les vésicules cérébrales coexistent avec des cysticerques intrarachidiens. Il n'est pas rare non plus d'observer des cas mixtes dans lesquels les cysticerques du parenchyme cérébral s'associent à la cysticercoose racémeuse de la base.

En principe, on doit tenir compte que la cysticercoose du névraxe a toujours tendance à la dissémination des lésions en sorte que, même dans les cas où il existe un seul cysticerque (dans le IV<sup>e</sup> ventricule par exemple), il n'est pas exceptionnel d'observer des lésions concomitantes, peut-être une légère leptoméningite de la base.

*Cysticercoose disséminée des hémisphères cérébraux.**(Edème cérébral massif (3 cas)).*

*Observation I.* — Alfonso G. (adressé par le Dr Rodriguez Arias).

Durée de la maladie jusqu'à l'entrée à l'Institut Neurologique : 4 mois.

Symptôme initial : nausées et malaise général.

Tableau clinique : Stase papillaire bilatérale. Hypersomnie. Céphalalgie frontale. Diplopie. Crises d'amblyopie. Raideur de la nuque et douleur à la mobilisation de la tête. Légère parésie faciale périphérique gauche. Hypoacousie droite pour tous les tons avec Rinne positif et Schwabach diminué. Nystagmus spontané horizontal gauche (premier degré). Hyporéflexie vestibulaire bilatérale à l'épreuve de Barany. Hypotonie aux quatre extrémités, plus accusée aux bras. Abolition des réflexes tendino-périostiques aux quatre membres. Eosinophilie dans le sang.

Ventriculographie : Ventricules petits, collabés avec des déformations peu importantes. Complexus ventriculaire légèrement déplacé vers la gauche. Paradoxalement c'est la corne frontale gauche qui a gardé une moindre quantité d'air (fig. 1).

1<sup>re</sup> opération (IV-1944) : Large volet ostéoplastique frontale bilatéral. Hémisphères cérébraux oedémateux, humides, avec arachnoïdite de la convexité et accumulation abondante de liquide céphalo-rachidien dans les sillons. Manchons périvasculaires blanchâtres. Nombreux kystes (dont quelques-uns sont extirpés pour examen biopsique) de la grosseur d'un grain de riz, enchâssés dans le cortex frontal des deux côtés. Décompression sous-temporale droite.

2<sup>e</sup> opération (3 semaines après la précédente) : Elargissement de la décompressive sous-temporale.

Résultats : Etat satisfaisant un an après l'intervention.

*Observation II.* — Teresa T., 32 ans. Admise à l'Institut Policlinique pour un syndrome d'hypertension intracrânienne.

Durée de la maladie jusqu'à l'admission dans le service : 9 mois.

Symptômes initiaux : tableau aigu avec fièvre, arthralgies, céphalées et raideur de la nuque. Tinnitus. Mauvais état général.

Données cliniques : Céphalées violentes paroxystiques. Stase papillaire bilatérale.

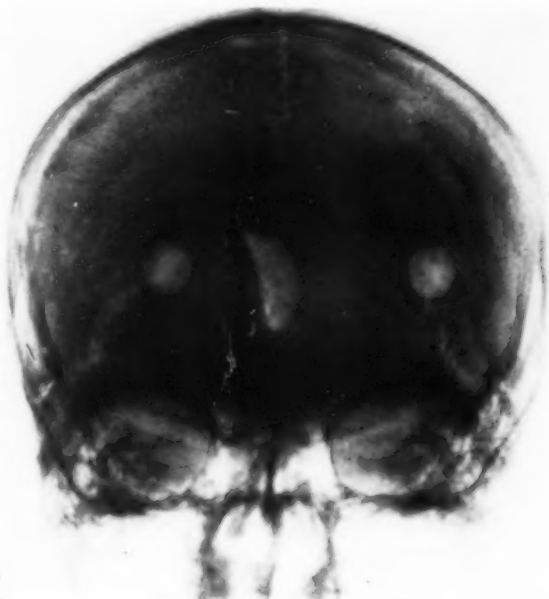


Fig. 1. — *Observation I* : Occiput sur plaque. Remarquer un léger déplacement vers la gauche du complexe ventriculaire (ce qui traduit une expansion plus accusée de l'hémisphère droit). Paradoxalement le ventricule latéral gauche est moins injecté.

Diminution de la vision. Brusques pertes de connaissance suivies de vomissements. Bourdonnements d'oreille. Syndrome cérébro-vestibulaire discret.

Ventriculographie : Ventricules latéraux collabés, le droit plus que le gauche, petits mais pas déplacés. Le remplissage du ventricule latéral droit est seulement esquissé.

Opération (11-1945). Exploration du lobe frontal droit à la surface duquel se trouvent de nombreuses vésicules de cysticerques enchâssées dans le cortex mais affleurant à sa surface. D'autres vésicules sont simplement sur la pie-mère ou sur les troncs vasculaires. Extirpation de quelques kystes pour examen biopsique. Large décompression sous-temporale.

Résultats : Quelques semaines après l'opération, la décompression bombe à un degré alarmant. Par suite de la protrusion cérébrale, une hémiparésie gauche se produit. Elle a persisté plus d'un an. Depuis mai 1945 le bombement de la décompression a été plus modéré et l'hémiparésie a totalement disparu. Le fond de l'œil est normal des deux côtés.

Au cours des années suivantes la malade a présenté occasionnellement des crises de perte de connaissance, accompagnées parfois de convulsions dans la musculature facio-brachiale gauche.

La malade nous a consulté pour la dernière fois le 15 décembre 1952, date à laquelle elle continuait libre de manifestations hypertensives et avec un fond d'œil normal. Elle vaquait à ses travaux domestiques.

*Observation III.* — Enriqueta A., 38 ans. Adressée par le Dr Rodriguez Arias.

Durée de la maladie jusqu'à son entrée dans le Service : 10 mois.

Début clinique : Crises comitiales précédées d'hallucinations auditives.

Syndrome d'hypertension intracrânienne (stase papillaire, céphalgies) avec symptômes de la fosse crânienne postérieure : douleurs sous-occipitales, raideur de la nu-



Fig. 2.

que, tête en rétro-flexion, troubles cérébello-vestibulaires. Mobilisation passive de la tête très douloureuse.

Syndrome ventriculographique d'encéphalite pseudo-tumorale (ventricules petits et non déformés).

*1<sup>re</sup> opération :* Décompression sous-temporale. Ablation d'un cysticerque sous-cortical siégeant dans la circonvolution T 2.

Les douleurs sous-occipitales persistent sans modification.

*2<sup>e</sup> opération :* Décompression sous-occipitale bilatérale.

Résultats : absence de manifestations hypertensives 2 ans et demi après l'opération. Pendant un an, déficit intellectuel accusé, rendant difficile les activités sociales de la patiente ; depuis, amélioration progressive de son état psychique. Présentation exceptionnelle de crises d'épilepsie psychomotrice. Pas de tension dans les décompressives.



*Cysticercose racémeuse de la base (7 cas).*

Les cas de cette série furent déjà présentés à la Société de Neurochirurgie de Langue Française, Réunion de Lyon, mai 1950 (13), à propos des hydrocéphalies par cysticercose, mais dans notre communication nous fîmes omission des aspects cliniques de cette forme.

Le groupement à part de ce type de cas nous semble justifié autant par ses caractéristiques anatomiques et ventriculographiques que par ses caractéristiques cliniques.

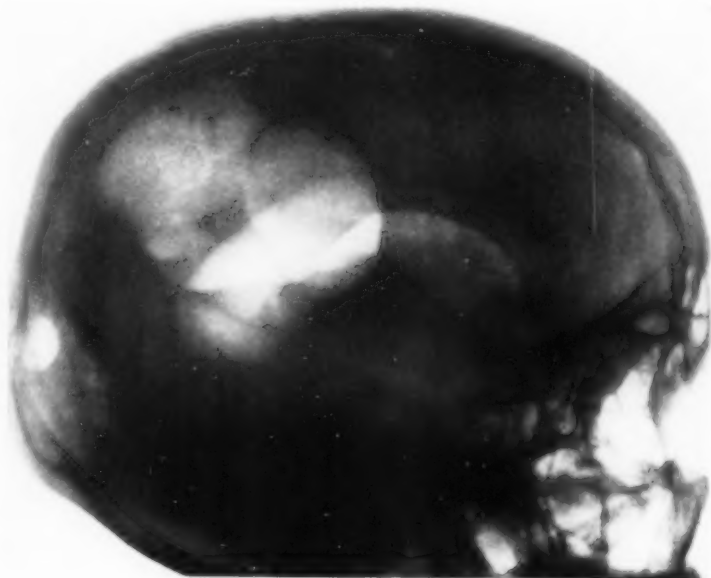


Fig. 3.

Dans les 7 observations appartenant à ce groupe nous trouvons, dans 4 cas, un tableau entièrement superposable à celui des processus expansifs de la fosse crânienne postérieure.

*Observation IV. — Pedro P.*

Début de la maladie : deux mois avant son entrée dans le Service par des céphalgies violentes et des vomissements.

Données cliniques : syndrome d'hypertension intracrânienne avec double stase papillaire. Attitude anormale de la tête. Passivité dans les quatre extrémités. Hypermétrie légère dans les extrémités inférieures. Crises toniques avec perte de la connaissance.

Eosinophilie sanguine.

Ventriculographie : Hydrocéphalie interne d'un degré moyen, III<sup>e</sup> ventricule complètement injecté, aqueduc et IV<sup>e</sup> ventricule peu injectés. Collection d'air dans la grande citerne.

1<sup>re</sup> opération : Ventriculostomie diencéphalique. Arachnoïdite de la base et de la convexité. Cette dernière est particulièrement marquée dans la fissure de Sylvius. Avant l'ouverture de la lame susoptique on découvre et on extrait une vésicule parasitaire dans la région parasellaire droite.

Après l'opération il se produit une rémission incomplète de l'hypertension mais en échange les symptômes cérébelleux s'accroissent.

2<sup>e</sup> opération : Décompressive sous-temporale.

15 mois plus tard le malade sort du Service et l'on ignore depuis le cours ultérieur de la maladie.

Observation V. — Constantino G... Adressé par le Dr Rodriguez Arias.



Fig. 4. — Côté gauche sur plaque.

Début de la maladie : un an avant son entrée à l'Institut Neurologique, par céphalée occipitale et vomissements. Evolution par poussées avec des pauses intercalées.

Données cliniques : Double papille de stase, nystagmus dans le regard à gauche, divergence des bras à l'épreuve des bras tendus. Romberg ; chute en arrière et vers la gauche. Passivité dans les quatre extrémités. Réflexes patellaires pendulaires. Dysmétrie bilatérale dans l'épreuve du doigt au nez. Rigidité de la nuque. Attitude anormale de la tête qui reste inclinée vers la gauche.

Décès par syncope respiratoire la veille du jour fixé pour l'opération après une crise de céphalalgie violente accompagnée d'hyperextension de la tête.

Examen nécropsique : Arachnoïdite de la base, Cysticercose racémeuse de la base prédominant dans la fosse crânienne postérieure. Hydrocéphalie symétrique avec distension du III<sup>e</sup> ventricule, aqueduc et IV<sup>e</sup> ventricule, dont la cavité est remplie de vésicules parasitaires.

Nodule hémorragique dans l'amygdale de l'hémisphère cérébelleux gauche. Vésicules parasitaires entourant la moelle cervicale. Noyau jaunâtre de la taille d'un grain de riz adhérent à la dure-mère de la fosse antérieure.

*Observation VI.* — Francisca R., 44 ans (adressée par le Dr Castañer Vendrell). Admise dans le service le 27 janvier 1949.

Le début de la maladie remonte à 4 ans et a consisté en céphalées diffuses d'intensité moyenne.

Il y a deux ans les céphalées prennent un caractère violent et sont accompagnées de vertiges et de nausées. Pendant les deux dernières semaines, elles se présentent sous forme de crises violentes accompagnées de vomissement et obnubilation de la conscience. En même temps, la malade observe une diminution de l'acuité visuelle et, diopie.

L'examen objectif révèle une double stase papillaire, une parésie du facial inférieur



Fig. 5. — Front sur plaque.

droit et des secousses nystagmiques horizonto-rotatoires dans les positions latérales extrêmes du regard. Romberg : pulsion en arrière et vers la gauche. Passivité dans les quatre membres plus accusée du côté gauche. Légère dyssymétrie et braditéléokinésie dans les épreuves doigt au nez à droite. Marche titubante avec tendance à la latéropulsion gauche.

Eosinophilie dans le sang.

Ventriculographie : Distension globale et symétrique des ventricules latéraux et du troisième ventricule. Pas de visualisation de l'aqueduc et du IV<sup>e</sup> ventricule.

*1<sup>re</sup> opération* (19-11-49) : craniectomie suboccipitale bilatérale. En incisant la dure-mère au niveau de C<sub>1</sub> un jet de liquide rachidien jaillit sous forte tension et il s'extériorise ensuite une volumineuse vésicule parasitaire. L'exploration du IV<sup>e</sup> ventricule (au travers du trou Magendie) et des angles ponto-cérébelleux est négative. On observe seulement une petite granulation calcaire de la taille d'un grain de mil, sur la face interne d'une amygdale cérébelleuse. Finalement, on découvre et l'on extrait deux petites vésicules situées sur la face postérieure de la moelle, immédiatement en dessous du trou occipital.

L'opération a été bien tolérée mais l'amélioration n'a porté que sur quelques symptômes du tableau clinique.

Dans un examen du 5-III-1949 on observe que le nystagmus et la diopie ont disparu et que les troubles de la marche ont diminué. Cependant, la stase papillaire continue sans modification, ainsi que la rigidité de la nuque. Passivité marquée du bras gauche.

Etant donné que le syndrome d'hypertension intracrânienne ne présente aucune modification on se décide à pratiquer à la malade une ventriculostomie diencéphalique.

*2<sup>e</sup> opération* (23-V-1949). En tâchant d'exposer la région optochiasmatique par voie transfrontale intradurale, il se produit brusquement une turgescence et un œdème extrêmes du lobe frontal. Celui-ci se projette à travers l'ouverture de la craniotomie frontale, ce



Fig. 6.

qui donne lieu à des ecchymoses subpiales et même des hémorragies subcorticales. On pratique une lobectomie frontale mais la malade présente une syncope respiratoire et décède immédiatement.

Examen nécropsique : On constate l'existence d'une arachnoïdite de la base cérébrale et d'une cysticerose racémeuse concomitante.

*Observation VII.* — Rita A. (adressée par le Dr Fuster). La maladie débute 18 mois avant l'hospitalisation, par des crises de céphalalgie accompagnées de vertiges et vomissements.

Données cliniques : Syndrome d'hypertension intracrânienne avec double papille de stase et abaissement de la vision. Céphalalgie violente diffuse, anisocorie, paralysie faciale droite, hypoaousie gauche avec Weber latéralisée vers la droite. Syndrome vestibulaire avec nystagmus, Romberg positif et déviation des bras tendus. Hypoesthésie thermique et hypalgésie dans l'extrémité supérieure droite.

Ventriculographie : hydrocéphalie symétrique accusée. III<sup>e</sup> ventricule, aqueduc de Sylvius et IV<sup>e</sup> ventricule dilatés mais pas déplacés.

Opération : Craniectomie suboccipitale. Arachnoïdite de la grande citerne d'où l'on extrait plusieurs vésicules de cysticerques. Obstruction du trou de Magendie par adhérences arachnoïdiennes. Transsection du vermis et exploration du IV<sup>e</sup> ventricule dans lequel on ne trouve pas de vésicules parasitaires.

Amélioration marquée (avec régression de la stase papillaire).

La malade quitte le service 2 semaines après l'intervention mais décède à son domicile quelques mois plus tard.

Les cas de cysticercose racémeuse, que nous allons décrire maintenant, diffèrent plus ou moins du tableau qui caractérise les 4 cas antérieurs.



Fig. 7.

Dans l'observation suivante, par exemple, l'hypertension intracrânienne coexistait avec des symptômes mésentencéphaliques qui, bien que de caractère fruste, suggéraient la possibilité d'une tumeur du tronc cérébral.

*Observation VIII.* — Genara G., 36 ans. Entrée dans le service le 26 juin 1948.

Sa maladie a commencé 16 mois auparavant par des céphalées violentes et diffuses se présentant par crises de deux à trois heures de durée et accompagnées de bruits d'oreille.

Après une rémission de 4 mois les céphalées réapparaissent bien que localisées dans la région fronto-orbitaire gauche et accompagnées de vomissements et vertiges.

Depuis 10 mois, diminution de la vision et crises d'amblyopie qui ne durent que quelques secondes. Paresthésies dans les deux membres inférieurs.

Examen objectif : Double papille de stase. Anisocorie (avec la pupille gauche plus grande que la droite). Réflexe photomoteur très faible du côté gauche et nul du côté droit. Réflexe à l'accommodation relativement conservé. Parésie des mouvements de l'élévation du regard et des mouvements de convergence. En regardant en bas, le globe

oculaire gauche reste en retrait du globe droit. Hyporéflexie vestibulaire calorique bilatérale. Romberg +. Légère hypoacousie bilatérale pour les tons aigus. Exagération des réflexes tendineux dans les quatre membres. Passivité du membre supérieur gauche.

Ventriculographie : Hydrocéphalie bilatérale symétrique. Distension globale du III<sup>e</sup> ventricule dont l'extrémité postérieure paraît quelque peu élevée. L'aqueduc et le IV<sup>e</sup> ventricule ne paraissent pas bien injectés.

1<sup>re</sup> opération : Ventriculostomie diencéphalique. On expose par voie transfrontale intradurale la région optochiasmatique dans laquelle on découvre plusieurs vésicules racémeuses où l'on voit par transparence une petite tache blanchâtre. La lame susoptique est, quand même, ouverte. Suture de la dure-mère et remise du volet osseux et du lambeau tégumentaire sans laisser de décompression sous-temporale.

L'opération est bien tolérée sur le moment, mais 7 jours après la malade présente à nouveau de violentes céphalées.

20 jours après l'intervention l'examen montre que l'œdème papillaire persiste sans modification et, qu'en outre, un syndrome cérébelleux avec ataxie, tremblement et marche titubante sont apparus.

Une semaine après, on explore la fosse crânienne postérieure au moyen d'une craniectomie sous-occipitale bilatérale. Incision de la dure-mère au niveau de la grande citerne d'où l'on extériorise spontanément une volumineuse vésicule de parois transparentes.

On découvre au niveau du premier segment médullaire cervical une autre vésicule parasitaire, de parois troubles et jaunâtres, qui est attirée avec les pinces et extirpée.

Suites opératoires. Pendant les premiers jours l'état de la malade est relativement satisfaisant (on remarque seulement une légère tachypnée), mais elle décède brusquement le 7<sup>e</sup> jour.

Examen nécropsique : Méningite de la base. Cysticercose racémeuse de la base. Dans la région optochiasmatique on observe une masse blanchâtre et jaunâtre dans laquelle se trouvent englobés des membranes et des kystes parasitaires collabés. On observe également des kystes intraduraux rachidiens.

L'examen histologique des kystes révèle la structure typique du cysticercue racémeux.

Dans les deux cas que nous allons décrire maintenant, on se trouve en présence d'un tableau clinique complexe et dans lequel coexistaient, à côté d'un syndrome d'hypertension intracrânienne, des symptômes cérébello-vestibulaires et des symptômes ayant trait aux hémisphères cérébraux.

L'examen anatomique a démontré dans les deux cas qu'il s'agissait des formes mixtes dans lesquelles la cysticercose racémeuse de la base s'associait à la cysticercose des hémisphères cérébraux. Cependant, aussi bien le tableau anatomique (avec une nette prédominance des lésions de la base) que ventriculographique (hydrocéphalie interne) nous portent à classer ces cas dans le groupe des cysticercoses de la base.

*Observation IX.* — Adoración M., 53 ans (adressée par le Dr Rodríguez Arias). Admise à l'Institut Neurologique le 4-VI-1946.

Début de la maladie : 4 ans avant son hospitalisation.

Symptomatologie initiale : Crises cloniques débutant au membre supérieur gauche et précédées d'une « paralysie douloureuse ».

Données cliniques : Hypertension intercrânienne, troubles psychiques de type démentiel. Hypersomnie. Apraxie idéatoire. Astasie-abasie. Crises épileptiformes avec clonies localisées aux membres gauches.

Ventriculographie : Hydrocéphalie symétrique accusée. III<sup>e</sup> ventricule distendu. Aqueduc et IV<sup>e</sup> ventricules non injectés.

Opération (5, VII, 1946) : Exploration négative du IV<sup>e</sup> ventricule et des angles ponto-cérébelleux. Décès au deuxième jour.

Autopsie : Arachnoïdite de la base. Aqueduc de Sylvius obstrué par des lésions d'épendymite. Granulome de la grosseur d'une noisette dans le pôle temporal droit.

Près de ce dernier on voit des vésicules parasitaires avec de petits corps calcaires à l'intérieur. Deux vésicules dans la région supraoptique. Noyau blanc et dur à droite de l'hypophyse.

*Observation X.* — José B..., 32 ans. Admis dans le Service le 23-X-1946.

Début de la maladie : 4 ans avant l'hospitalisation par des crises sensitives focales (pied gauche).

Données cliniques : attaques épileptiformes avec aura sensitive débutant dans la main gauche. Hémiparésie gauche. Défauts sensitifs de type cortical aux membres gauches. Syndrome d'hypertension intracrânienne. Opéré dans un autre Service de Neurochirurgie (volet pariétal droit) sans aucune amélioration.



Fig. 8.

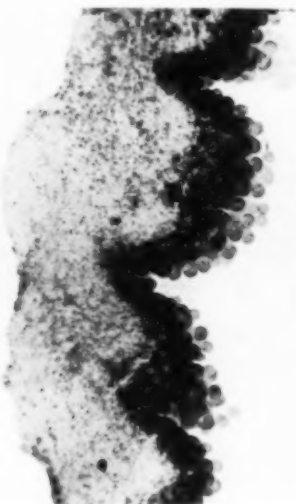


Fig. 9

L'examen neurologique pratiqué dans le service montre :

- a) Hypercinésies affectant les quatre membres et se présentant par crises.
- b) Syndrome cérébello-vestibulaire discret.
- c) Hypoacousie globale bilatérale.
- d) Rigidité de la nuque.

Artériographie. Distension symétrique des ventricules latéraux.

Ventriculographie : hydrocéphalie symétrique de degré modéré affectant les ventricules latéraux et le III<sup>e</sup> ventricule. Aqueduc et IV<sup>e</sup> ventricule non visualisés.

Operation : Ouverture de la lame susoptique.

Aucune amélioration. Le malade décède 1 mois après l'intervention.

Examen nécropsique : Vésicules de cysticerques racémées à la base du cerveau, sur la face antérieure du cervelet et du tronc cérébral et sur la portion supérieure de la moelle cervicale. Noyau subcortical de la taille d'un pois chiche (cysticercus calcifié) au lobe pariétal droit. Les vésicules parasitaires envahissent la fente de Bichat droite. Une de ces vésicules fait saillie vers la face interne du carrefour ventriculaire.

Les deux observations que nous venons de résumer présentent quelques caractéristiques communes. Dans les deux cas, à côté des symptômes inclinant vers un processus supratentorial, il existait des symptômes

cliniques et ventriculographiques ayant trait à la fosse crânienne postérieure.

Il est évident que des tableaux de ce type peuvent s'interpréter comme l'expression de lésions expansives multiples et qu'ils suggèrent toujours la possibilité d'une parasitose cérébrale.

Nous allons à présent nous occuper de la cysticercose cérébrale locale.

Ces cas sont sans aucun doute plus rares que ceux de la cysticercose multiple (\*). Tout de même leur existence a été démontrée plusieurs fois par les examens *post mortem*.

Dans les cas sans contrôle nécropsique il s'agit toujours d'un diagnostic de probabilité qui se pose généralement de la forme suivante :

Ce sont des malades chez lesquels aussi bien les symptômes cliniques que ventriculographiques nous montrent qu'il s'agit d'un processus expansif unique. A l'opération on trouve un seul kyste parasitaire ou un groupement local de kystes. L'observation postopératoire du malade durant des laps de temps prolongés nous montre une disparition complète des symptômes cliniques et nous fait donc logiquement penser que nous nous trouvons devant un cas de cysticercose locale et que l'opération a réussi à guérir complètement le malade.

Les trois observations suivantes appartiennent, ainsi qu'on peut le voir, à cette catégorie.

#### *Cysticercose locale des hémisphères cérébraux (1 cas).*

*Observation XI.* — José, S., 41 ans. Adressé par le Dr Barraquer-Ferré.

Début de la maladie : 13 ans avant son entrée dans le service.

Symptôme initial : attaque jacksonienne commençant par des convulsions cloniques dans les orteils gauches.

Données cliniques : céphalées, stase papillaire bilatérale, hémiparésie gauche avec participation du facial inférieur, hémianesthésie gauche de type cortical.

L'artériographie cérébrale et la ventriculographie montrent l'existence d'un processus expansif pariétal droit. Celui-ci a été visualisé (fig. 2 et 3) sous l'apparence d'une cavité kystique polylobée et anfractueuse de la grosseur d'un œuf de poule.

Opération. Volet ostéoplastique pariétal droit. Une incision corticale découvre à un centimètre de profondeur un kyste volumineux de forme bosselée, logé en plein parenchyme cérébral. Son ablation laisse dans la substance blanche une cavité bosselée et parois lisses, limitée vers le bas par une fine cloison qui la sépare du ventricule. Le kyste (fig. 10) est constitué par une membrane blanchâtre et translucide sur laquelle siège une petite vésicule à parois épaisses où est logé un cysticerque.

Résultats immédiats : Régression de l'hémiparésie.

Etat satisfaisant 2 ans 1/2 après l'opération.

L'observation précédente offre un grand intérêt du fait de la grosseur considérable atteinte par le kyste et qui est complètement exceptionnelle dans la cysticercose des hémisphères cérébraux. Dans tous les autres cas de ce type nous avons toujours trouvé des cysticercs de petite taille (depuis un grain de riz jusqu'à un pois ou un pois chiche).

Du point de vue histologique la lésion a été cependant facilement identifiable grâce à la présence du scolex (fig. 8) et à la structure typique de la paroi du kyste (fig. 9).

L'examen ventriculographique a permis de confirmer la localisation

(\*) Selon Asenjo, les cas de cysticerque cérébral unique seraient relativement fréquents chez l'enfant. Ainsi, les 4 cas infantiles compris dans la casuistique de cet auteur se caractérisaient par l'existence d'un seul cysticerque.



de la lésion (déjà signalée par la clinique) et d'en démontrer le caractère kystique. La nature de l'affection ne fut pas reconnue avant l'opération à cause du manque de spécificité de l'image kystographique. D'autre part, nous ignorions au moment d'opérer ce malade que le kyste d'un cysticerque intracérébral puisse devenir aussi volumineux.

*Cysticercose isolée du IV<sup>e</sup> ventricule.*

*Observation XII.* — Asunción L., 35 ans.

Durée de la maladie jusqu'à son entrée dans le service : 6 mois.

Symptômes initiaux : Céphalées, vertiges, vomissements.

Données cliniques : Hypertension intracrânienne. Ebauche de syndrome cérébello-vestibulaire. Hypoexcitabilité interne. Image lacunaire dans le IV<sup>e</sup> ventricule.

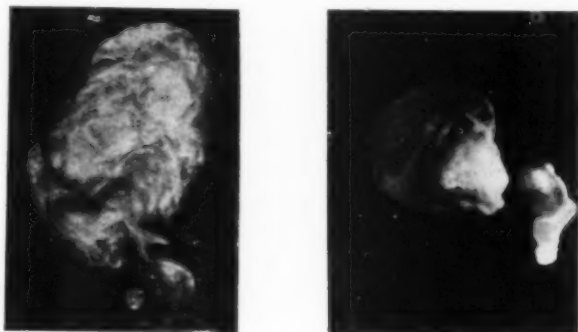


Fig. 10.

Opération : Craniectomie sous-occipitale bilatérale. Transsection sagittale du vermis. Extraction de 2 cysticerques intraventriculaires (fig. 11).

Résultats : Etat satisfaisant 2 ans après l'opération.

*Observation XIII.* — Emilio B., 53 ans.

Début de la maladie : 1 an avant son admission dans le service, avec céphalalgies diffuses et vomissements.

Evolution entrecoupée d'une rémission de 6 mois.

Examen (à son entrée à la Clinique) : Hypertension intracrânienne. Raideur de la nuque. Signe de Bruns. Ebauche de syndrome cérébello-vestibulaire associé à d'autres symptômes sous-tentoriaux. Réflexe cornéen gauche faible. Hypoacousie bilatérale. Réflexes vestibulaires faibles des deux côtés avec prédominance marquée de la composante lente. Difficulté des mouvements d'élévation du regard.

Ventriculographie : Hydrocéphalie interne symétrique, III<sup>e</sup> et IV<sup>e</sup> ventricules dilatés, aqueduc visible.

Opération (N-1949). Craniectomie sous-occipitale. Trou de Magendie obstrué, transsection du vermis et exposition de deux petits cysticerques blanchâtres (grosesse d'un grain de riz, adhérent au plancher vestibulaire).

Suites opératoires : syncope respiratoire, suivie de mort, 12 heures après l'intervention.

Tandis que dans les 3 observations précédentes il s'agit d'exemples de cysticercose locales probables, dans les 2 observations qui vont suivre ce diagnostic a été vérifié par l'autopsie.

*Observation XIV.* — Serafin S., 41 ans. Adressé par le Dr Ricardo Buero, de San Sebastian.

Durée de la maladie jusqu'à l'entrée dans le service : 7 mois.

Symptômes initiaux : Crises de céphalgie sous-occipitales.

Tableau clinique : Hypertension intracrânienne (céphalalgies, vomissements, diplopie, stase papillaire et ébauche de symptomatologie vestibulaire).

Ventriculographie : Hydrocéphalie interne communicante, avec distension du III<sup>e</sup> ventricule de l'aqueduc et du IV<sup>e</sup> ventricule.

Ce résultat semble étayer le diagnostic de méningite séreuse.

Opération (VII-1942) : Décompression sous-temporale droite. Suites opératoires immédiates excellentes. Disparition de la stase papillaire au bout d'un mois.

Résultats : Etat satisfaisant pendant 4 ans et 2 mois. Mort par syndrome bulbaire aigu (troubles de la déglutition et phonation).

Examen nécropsique : cysticerque isolé adhérent au plancher du IV<sup>e</sup> ventricule.

*Observation XV.* — Elvira M., 27 ans.

Durée de la maladie jusqu'à l'entrée dans le service : 1 an.

Symptômes initiaux : crises de vertiges et céphalée sous-occipitale.

Tableau clinique : Hypertension intracrânienne (stase papillaire, crises de céphalgie, vertiges et vomissements), symptômes cérébello-vestibulaires, raideur de la nuque.

Artériographie de la carotide droite (fig. 6 et 7) : Dilatation symétrique des ventricules latéraux.

Ventriculographie : Hydrocéphalie interne symétrique. Aqueduc et IV<sup>e</sup> ventricule non visualisés (fig. 4 et 5).

Opération (III-1951) : Exploration du IV<sup>e</sup> ventricule et extraction d'une vésicule de cysticerque qui flotte à l'intérieur de celui-ci. Il reste une deuxième vésicule adhérent au plancher du ventricule.

Suites opératoires : Décès 12 heures après l'intervention.

Examen nécropsique : épendymite granuleuse, obstruction de l'aqueduc de Sylvius.

### FORMES CLINIQUES.

L'étude de la littérature neurologique étendue à laquelle la cysticerose du névraxe a donné naissance nous montre combien elle évolue à l'occasion sous les plus diverses apparences cliniques et peut adopter la forme d'une neurose, d'une psychose, d'une modalité quelconque d'épilepsie, d'une chorée chronique, d'une tumeur cérébrale, d'une méningite tuberculeuse, d'une syphilis nerveuse ou d'une sclérose multiple.

En contraste avec ce polyformisme clinique extraordinaire, notre casuistique a un caractère relativement uniforme car tous nos cas ont présenté un syndrome d'hypertension intracrânienne bien développé qui orientait, ainsi qu'on peut le comprendre, le diagnostic dans le sens d'une tumeur cérébrale.

Ces différences pourraient peut-être s'expliquer par le fait que notre matériel a été recueilli dans un Service de Neurochirurgie où les cas de syndrome hypertensif tendent forcément à s'accumuler.

En nous basant simplement sur les données cliniques, notre série de cas peut se subdiviser en divers groupes et dans chacun d'eux on peut réunir des observations avec caractéristiques communes.

Dans un groupe de cas, les caractéristiques cliniques suggéraient concrètement l'existence d'une tumeur sous-tentorielle : crises de céphalgie suboccipitale ou diffuse accompagnées de vertiges et vomissements, rigidité de la nuque, manifestations cérébello-vestibulaires.

Ces tableaux cliniques existaient dans 8 de nos observations (4 cas de cysticerose racémeuse de la base et 4 cas de cysticerose du IV<sup>e</sup> ventricule).

Un cas s'est présenté sous l'apparence clinique d'une tumeur méningéale (observation VIII) et un autre (observation XI) d'une tumeur des hémisphères cérébraux (lobe pariétal droit). Dans d'autres cas (observations IX, X, etc.) le syndrome hypertensif s'est trouvé associé à des symptômes locaux multiples, de caractère assez imprécis et qui suggéraient l'existence d'un processus diffus ou de lésions expansives multiples.

Bien qu'en aucun de ces cas nous ne puissions exclure cliniquement l'existence d'une tumeur, dans laquelle il peut toujours se produire une pluralité de signes locaux, le polymorphisme symptomatique signalé aiguilla le diagnostic vers la présence de lésions multiples ou de quelque variété d'hypertension non tumorale. Dans ces cas, le traitement opératoire fut orienté par le ventriculogramme dont la confrontation avec les données cliniques nous fit soupçonner, avant l'opération, la nature véritable de la maladie. Une sécurité à ce sujet ne pouvait quand même être obtenue que par l'exposition chirurgicale des kystes.

Du point de vue clinique l'attention est tout spécialement éveillée dans notre casuistique, par la fréquence, plus grande que dans d'autres statistiques (4), des symptômes du côté de la VIII<sup>e</sup> paire et spécialement du côté de la branche vestibulaire. Il s'agit, en général, de manifestations de type déficitaire, bien que plus rarement elles puissent présenter un caractère irritatif. Une autre des caractéristiques fréquentes en ces cas est leur présentation bilatérale.

En échange nous n'avons jamais observé l'existence d'un syndrome de l'angle ponto-cérébelleux bien défini, comme il arrive par exemple dans les neurinomes de l'acoustique.

Dans quelques-uns de nos cas les symptômes cochléo-vestibulaires coexistaient avec une parésie faciale périphérique ou avec l'abolition d'un réflexe cornéen, mais, en aucun cas, nous n'avons vu se constituer un syndrome typique de l'angle car, d'une part, la VIII<sup>e</sup> paire se trouvait affectée bilatéralement et, de l'autre, les autres nerfs de l'angle n'y participaient qu'à un degré infime.

Dans 14 cas de notre série de 15, nous avons observé des symptômes vestibulaires et dans 9 cas des symptômes du côté de la branche cochléaire.

Dans 7 de ces cas il existait une hypoacousie (pour les tons aigus) qui était bilatérale et apparemment symétrique dans 5 cas ; dans 2 cas il existait un tinnitus persistant.

Il faut tenir compte que chez 4 de nos malades on ne put faire d'exploration détaillée de la fonction auditive ; avec ce cas il eût été possible que le pourcentage des troubles auditifs de nos séries fût encore plus élevé car, étant donné le caractère fruste de ces troubles et le fait qu'ils restent souvent ignorés du propre malade, ils peuvent échapper facilement à une exploration superficielle.

Les manifestations cochléo-vestibulaires ont été observées aussi bien dans les cysticercoses racémeuses de la base, avec présence de vésicules dans la fosse crânienne postérieure, que dans les cas de cysticercose des hémisphères cérébraux. Il est donc très peu probable que ces symptômes puissent être dus à une irritation ou compression de la VIII<sup>e</sup> paire par les vésicules parasitaires. Nous inclinons plutôt à les attribuer à une répercussion sur les labyrinthes ou à la leptoméningite basale, présente

à degrés variables, dans la plupart des cysticercozes cérébrales, quelles qu'en soient les localisations.

#### SYNDROMES VENTRICULOGRAPHIQUES.

Du point de vue ventriculographique la cysticercoze peut se traduire par des images de type divers.

*a*) Syndrome ventriculographique de l'encéphalite pseudo-tumorale.

Il se caractérise par la présence de petits ventricules, collabés ou à demi collabés mais n'offrant pas de déplacements segmentaires importants. Cependant, on peut observer de petites déformations de l'image ventriculaire, une légère incurvation du septum et encore des déplacements latéraux de l'ensemble du complexus ventriculaire ou des différences dans le degré du remplissage ventriculaire (fig. 1) nous indiquant que l'œdème est plus marqué dans un hémisphère cérébral que dans celui du côté opposé.

*b*) Hydrocéphalie symétrique communicante avec distension symétrique des ventricules latéraux et du III<sup>e</sup> ventricule. Dans quelques cas la portion inférieure de l'aqueduc et le IV<sup>e</sup> ventricule ne sont pas visibles et on se trouve en présence du tableau ventriculographique de la sténose de l'aqueduc de Sylvius (fig. 4). Le substratum anatomique de ce dernier est généralement l'épendymite granuleuse qui accompagne parfois la cysticercoze cérébrale.

Dans d'autres cas l'aqueduc et le IV<sup>e</sup> ventricule sont injectés et on peut observer dans l'image de celui-ci des défauts de remplissage de contour arrondi, produits par la présence de kystes dans la cavité ventriculaire.

Dans d'autres cas encore, l'injection du IV<sup>e</sup> ventricule est mauvaise, mais on observe la présence d'air dans les espaces subarachnoïdiens de la fosse crânienne postérieure, fait noté par *Arana et Asenjo* (2) et qui serait, selon ces auteurs, pratiquement pathognomonique de la cysticercoze cérébrale.

*c*) Syndrome ventriculographique d'un processus expansif supratentoriel (fig. 2 et 3).

Nous n'avons observé ce syndrome que dans un seul cas (observation XI) et il doit être considéré comme exceptionnel car il s'agit d'une modalité anatomique rare de la cysticercoze.

Ici les clichés montraient l'existence d'un kyste multiloculaire, impossible à distinguer, par ses caractéristiques intrinsèques, de ceux qui accompagnent certaines tumeurs cérébrales.

Ainsi qu'on peut le voir, les syndromes ventriculographiques de la cysticercoze cérébrale n'ont rien de spécifique. Cependant, leur association avec des syndromes neurologiques déterminés et le manque de concordance entre la clinique et la ventriculographie peuvent être très caractéristiques et nous aider de manière décisive pour le diagnostic.

Voici quelques combinaisons typiques :

Association d'un syndrome de collapsus ventriculaire avec des symptômes se rattachant à la fosse crânienne postérieure : manifestations cochléo-vestibulaires bilatérales, symptômes cérébelleux, etc. (observation I). Ici le ventriculogramme nous montre une expansion des hémisphères cérébraux et exclut la possibilité d'une tumeur sous-tentorielle isolée que paraissait suggérer la clinique.

Association d'une hydrocéphalie interne avec des symptômes focaux des hémisphères cérébraux (observations IX et X). Il s'agit aussi, comme dans le cas antérieur, d'un manque de congruence entre les résultats des examens neurologiques et ventriculographiques. Mais dans ce cas particulier les choses arrivent à l'inverse : la ventriculographie suggère une lésion expansive sous-tentorielle, tandis que la clinique fait envisager une lésion supra-tentorielle.

Dans les deux types de combinaisons, l'ensemble des données tend à indiquer une diffusion ou multiplicité des lésions, très caractéristique de la cysticercose intracranienne.

Les données que les explorations artériographique et électroencéphalographique peuvent apporter n'offrent non plus, par elles-mêmes, rien de spécifique mais peuvent, confrontées avec les résultats des explorations neurologiques, humorales et ventriculographiques, avoir une certaine valeur.

Les données angiographiques concordent dans les grandes lignes avec les ventriculographiques. Au syndrome ventriculographique d'encéphalite pseudo-tumorale correspondent des angiogrammes sans modifications pathologiques ostensibles.

Le syndrome de distension symétrique des ventricules a sa traduction angiographique caractéristique (fig. 6 et 7), correspondant à notre observation XV).

Finalement, au tableau ventriculographique d'un processus expansif supra-tentoriel correspond un syndrome artériographique bien défini. Les kystes parasitaires se trouvent dépourvus de vaisseaux et ne donnent jamais par eux-mêmes (même offrant le volume exceptionnel que possédait celui de notre observation XI) d'image artériographique positive.

Les manifestations électroencéphalographiques sont en général de caractère diffus bien que la possibilité de troubles focaux ne soit pas exclue.

Les épilepsies par cysticercose peuvent offrir sans doute un champ d'étude intéressant pour l'électroencéphalographiste et le neurochirurgien. Nous étudions actuellement deux de nos cas à ce sujet mais nous ne pouvons avancer pour l'instant aucune conclusion définitive sur eux.

#### DIAGNOSTIC PRÉOPÉRATOIRE.

Dans notre pays toute hypertension intracranienne pseudo-tumorale de l'adulte est en principe suspecte de cysticercose. Dans les cas où le ventriculogramme nous offre le tableau d'une encéphalite pseudo-tumorale (ventricules collabés et petits sans déformation ni déplacements segmentaires importants) on peut envisager toujours la possibilité de cysticerques multiples des hémisphères cérébraux avec œdème plus ou moins massif de ces derniers.

Dans le cas où le ventriculogramme montre la présence d'une hydrocéphalie interne symétrique on peut penser à la possibilité d'une cysticercose racémeuse de la base. La coexistence de ces syndromes ventriculographiques avec des symptômes neurologiques plurifocaux est très caractéristique et spécialement les associations clinico-ventriculographiques indiquées précédemment.

Bien que tous les groupements mentionnés ne puissent être considérés

comme pathognomoniques on doit reconnaître qu'ils se produisent rarement dans les cas de tumeurs cérébrales.

La présence de symptômes bilatéraux et incomplets de la VIII<sup>e</sup> paire, de rigidité de la nuque, d'anisocorie et, éventuellement, de symptômes radiculo-médullaires, peuvent concourir à nous confirmer dans notre hypothèse diagnostique.

Il existe, en outre, toute une série de données qui peuvent orienter vers le diagnostic de cysticercose et montrer préopératoirement la nature de la lésion que produit le syndrome cérébral.

a) La constatation d'un ténia intestinal peut offrir un certain intérêt diagnostique car la possibilité existe d'une auto-infestation entre les porteurs d'un ténia solium. Ceux-ci peuvent contaminer les aliments avec leurs mains sales et ingérer des œufs du parasite ou peuvent réingurgiter œufs ou anneaux mûrs du ténia au moment du vomissement.

Dans notre série d'observations on a uniquement découvert dans un cas la présence d'un ténia solium intestinal.

b) Découverte de kystes parasitaires dans le tissu cellulaire sous-cutané, muscles, œil (par examen ophtalmoscopique). Comme curiosité nous citons un cas de cysticercose cérébrale décrit par SULLIVAN dans lequel on trouva des crochets du cysticerque dans la décharge purulente d'une oreille.

c) Petites calcifications, en général multiples, dans les radiographies du crâne.

d) Éosinophilie sanguine.

e) Examen du liquide encéphalo-rachidien. Il peut donner des renseignements importants. La découverte d'hyperalbuminose et pléocytose est courante, cette dernière avec éosinophilie. La réaction de l'or colloïdal peut donner une courbe paralytique et celle du benjoin colloïdal une déviation vers la zone méningitique (5, 6, 7). On a également décrit une diminution du glucose mais son observation n'est pas constante.

Dans un cas de Morawiecka il fut trouvé un kyste dans le liquide céphalo-rachidien. On découvrit aussi des kystes dans un cas de Stern. Dans un cas de Hartmann le parasite fut trouvé dans un petit cailloux sanguin flottant dans le liquide extrait par ponction lombaire.

On peut encore examiner dans le liquide la réaction de la déviation du complément avec antigène des cysticerques : le résultat négatif de cette réaction n'exclut pas le diagnostic de cysticercose. Le résultat positif ne l'affirme pas non plus de manière concluante car la spécificité de ces antigènes n'est pas absolue. En employant comme antigène un extrait alcoolique total des cysticerques du porc (Lange, Obrador, (8), etc.) on a obtenu des résultats positifs dans 60 p. 100 des cas.

Cette réaction peut être réalisée dans le liquide ventriculaire ou le liquide céphalo-rachidien obtenu par ponction lombaire. En employant le premier on a constaté que la déviation du complément est plus faible que si on emploie le liquide obtenu par ponction lombaire.

Robin et Fiessinger ont préconisé une réaction intradermique avec des antigènes des cysticerques mais les résultats obtenus semblent peu sûrs.

Bien que la valeur diagnostique de la série de signes que nous venons

d'énumérer soit très importante et même pour quelques-uns d'entre eux (kystes intraoculaires ou sous-cutanés) d'un caractère totalement décisif. L'utilité pratique de ces symptômes pour l'identification de la cysticercose cérébrale est bien moindre que ce qu'on pourrait croire à première vue.

Il faut tenir compte que les signes pathognomoniques (découverte de vésicules de cysticerque dans le liquide céphalo-rachidien, œil, muscles, etc.) s'observent seulement de manière exceptionnelle ; l'absence de ces signes manque donc totalement de signification.

L'observation radiologique de calcifications cérébrales multiples est également rare.

Les altérations du liquide céphalo-rachidien sont, en échange, très fréquentes et relativement caractéristiques. Il faut tout de même tenir compte que dans les cliniques neurochirurgicales on ne soumet pas d'habitude à une ponction lombaire et à un examen du liquide céphalo-rachidien les malades affectés d'un syndrome d'hypertension intracrânienne. Le liquide extrait lors de la ventriculographie ne s'examine pas toujours systématiquement car le malade est opéré immédiatement après l'exploration (ce qui est arrivé dans presque tous nos cas).

Dans le cas où l'on soupçonne cliniquement une cysticercose on ne devrait quand même jamais omettre l'examen du liquide céphalo-rachidien.

#### TRAITEMENT.

Le traitement chirurgical de la cysticercose cérébrale a été considéré par plusieurs auteurs comme totalement inefficace.

*Oppenheim* était contraire à ce traitement qui était à son avis dangereux et de peu d'efficacité.

*Krause* a exprimé des opinions semblables en signalant que tous ses patients étaient morts peu de semaines ou tout au plus peu de mois après l'opération.

*Tyzka* affirma en 1935 que les tentatives d'extirpation chirurgicale de ces kystes parasitaires avait presque toujours échoué.

*Dandy* considérait en 1938 comme inutiles les efforts de la chirurgie dans le traitement de la cysticercose cérébrale.

Malgré les affirmations qui précèdent il est absolument hors de doute que la chirurgie de la cysticercose peut donner, dans certains cas, des résultats intéressants. Ceux-ci sont d'autant plus appréciables si on se rappelle que le traitement médicamenteux isolé de cette affection n'a produit jusqu'ici aucun résultat satisfaisant.

*Stepien* et *Chorobsky* (12) ont réuni dans un récent travail les cas opérés qui ont été décrits dans la littérature, ce qui nous donne une idée approximative des possibilités qu'offre la chirurgie dans cette maladie. Suivant ces mêmes auteurs, entre 1923 et 1935, on publia 46 cas de cysticercose cérébrale traités chirurgicalement, parmi lesquels on trouve 9 cas guéris et 18 cas améliorés.

Ainsi qu'on peut voir, ces résultats ne coïncident pas avec les opinions excessivement pessimistes exprimées en premier lieu.

La révision de notre matériel tend à confirmer les points de vue soule-



nus par lesdits auteurs en montrant que l'on ne doit pas juger incurables tous les cas de cysticercose cérébrale.

Les résultats obtenus par nous se trouvent en relation avec les divers types anatomo-pathologiques de la maladie et dépendent essentiellement du caractère unique ou multiple des kystes parasitaires et de leur emplacement. La méthode opératoire employée doit s'adapter, comme on peut le comprendre, à la modalité anatomo-pathologique du cas.

Ainsi une chirurgie radicale ne peut s'employer que dans les cas d'un kyste unique ou d'une réunion locale de kystes. Une étude détaillée de l'anatomie pathologique de la cysticercose cérébrale nous montre que, même dans les cas où le cerveau ne loge qu'un seul cysticerque, les lésions peuvent ne pas être strictement localisées : souvenons-nous à ce sujet qu'un cysticerque isolé du IV<sup>e</sup> ventricule peut se trouver associé à une leptoméningite de la base (1) ou à une épendymite granuleuse provoquant une sténose de l'aqueduc de Sylvius.

Dans la *cysticercose cérébrale disséminée* avec œdème massif des hémisphères cérébraux, les *opérations décompressives* (décompression sous-temporale, grand volet fronto-pariétal bilatéral, etc.) peuvent donner des résultats très satisfaisants avec des améliorations persistant à long délai.

Dans trois de nos cas les opérations décompressives ont réussi à contrôler pendant de longues années (un de nos malades fut opéré il y a 7 ans) l'hypertension intracrânienne et à faire disparaître la stase papillaire et la menace d'amaurose. Les malades ne sont à vrai dire entièrement libres de malaises (2 malades présentent occasionnellement des crises épileptiformes) mais ils sont tous libres de céphalées et ont de même conservé leur vision.

Chez un malade atteint d'un cysticerque isolé du IV<sup>e</sup> ventricule mais considéré à tort comme une méningite séreuse (observation 14) une décompressive subtemporale fut suivie d'une rapide disparition du syndrome d'hypertension intracrânienne. Le malade est demeuré libre de malaises pendant plus de 4 ans pour succomber à la fin sous un tableau de paralysie bulbaire d'évolution rapide. L'examen nécropsique nous montra dans ce cas qu'il n'existait dans le cerveau qu'un seul cysticerque enclâssé dans le sol du IV<sup>e</sup> ventricule.

Dans les cysticercoses localisées l'opération peut guérir définitivement le malade. Deux cas de notre série dans lesquels existe probablement cette circonstance favorable, sont actuellement en excellent état plus de 2 ans après l'extirpation des cysticercs (les kystes siégeaient dans le IV<sup>e</sup> ventricule, dans un cas, et dans le lobe pariétal, dans l'autre). Ce dernier cas est à rapprocher de l'observation de Reed (9) dans laquelle fut extirpé un volumineux cysticerque racémeux des leptoméninges de la région pariétale. Le malade était dans un état satisfaisant 7 ans après l'opération.

Dans les cas de *cysticercose racémeuse de la base* les résultats du traitement opératoire ont été jusqu'ici mauvais à longue échéance (bien que dans quelques cas ils fussent tout d'abord satisfaisants) quelle que soit l'opération mise en œuvre : décompression sous-occipitale, ouverture de la lame sus-optique, opération de Torkildsen, etc.

Dans la cysticercose du IV<sup>e</sup> ventricule la mortalité opératoire est plus



élevée que dans les autres types de cysticercose. Dans un travail antérieur (14) nous avons réuni une série de cas de la littérature dans lesquels l'extirpation des cysticercques du IV<sup>e</sup> ventricule fut pratiquée (1). La mortalité opératoire de cette série fut approximativement de 50 p. 100.

En résumant les résultats dans notre série globale on voit que la mortalité des opérations primaires a été de 21 p. 100 et qu'en réunissant dans une même statistique les opérations primaires et secondaires la mortalité monte à 25 p. 100. En considérant les résultats chirurgicaux lointains on constate que dans notre série de 14 cas soumis au traitement opératoire, 6 d'entre eux (donc 42 p. 100 des cas) ont obtenu des résultats suffisamment satisfaisants pour justifier l'emploi de la chirurgie et contredire les vues trop pessimistes de certains auteurs.

On ne peut pour l'instant rien conclure sur les essais de traitement pharmacologique (sulfamides, antibiotiques, etc.) ou biologique mis en œuvre par certains auteurs. Nous sommes, par conséquent, forcés de reconnaître que, tant qu'un moyen capable d'enrayer sûrement l'évolution de la maladie nous manque, le traitement opératoire de la cysticercose cérébrale disséminée restera dans le cadre de la thérapeutique symptomatique et purement palliative.

#### RÉSUMÉ.

On décrit une série de 15 cas de cysticercose cérébrale en insistant spécialement sur les manifestations cliniques de l'affection et sur les résultats du traitement opératoire.

On souligne l'importance qu'a, en de tels cas, l'exploration ventriculographique ainsi que l'orientation diagnostique qui peut dériver de la confrontation du tableau clinique avec le tableau ventriculographique.

Les résultats opératoires ont considérablement varié selon le type anatomo-clinique de l'affection.

Dans les cas de *cysticercques multiples avec œdème massif des hémisphères cérébraux* (3 observations), les opérations décompressives ont été bien tolérées et ont pu compenser durant un long laps de temps les manifestations d'hypertension intracrânienne. La mortalité opératoire a été, dans ce type de cas, de 0 p. 100.

Dans la *cysticercose racémeuse de la base* (7 cas, dont 1 décéda avant d'être opéré) le pronostic est extrêmement sombre car, bien que les suites opératoires immédiates puissent être satisfaisantes, il ne se passe généralement pas longtemps sans qu'une récurrence de l'hypertension ne se produise ou même la mort du malade. Les résultats lointains furent défavorables dans tous nos cas, quel que fût le type d'opération employé. Dans notre série de cysticercoses racémeuses la mortalité des opérations primaires (avec 1 décès) a été de 16 p. 100. La mortalité opératoire globale dans une série de 10 opérations (4 des cas ont été soumis à 2 opérations chacun) fut de 30 p. 100. Ces chiffres ne donnent cependant pas une idée

(1) Par une erreur que nous regrettons, la table où se résume les observations en question se trouve sous le titre de « Cysticercose isolée du IV<sup>e</sup> ventricule » bien qu'en réalité le critère qui servit pour sélectionner ces cas fût l'extirpation chirurgicale de cysticercques intraventriculaires, abstraction faite qu'ils fussent uniques ou coexistants avec des vésicules d'une autre localisation.

exacte de la gravité de cette forme de cysticercose, gravité qui ne peut être mise en évidence que par les chiffres de mortalité par cas, et pour les études catamnésiques postopératoires qui ont montré qu'un an après la première opération, 5 des 6 cas opérés avaient succombé.

Finalement, dans la *cysticercose du IV<sup>e</sup> ventricule*, la mortalité opératoire est à peu près de 50 p. 100, mais en tenant compte que fréquemment il s'agit de lésions uniques, il faut espérer un pourcentage élevé de guérisons définitives parmi ces cas.

Nous tenons à exprimer ici nos remerciements au P<sup>r</sup> Rodriguez Arias, qui nous a adressé 4 des malades de cette série, au D<sup>r</sup> Roca de Viñals, pour les examens histologiques des cysticercs, et au P<sup>r</sup> Azoy pour les examens audiométriques.

#### BIBLIOGRAPHIE

1. ALAJOUANINE (T.), THUREL (R.) et HORNET (T.). Un cas anatomo-clinique de cysticercose méningée (quelques considérations sur les arachnoïdites). *Rev. d'Oto-Neuro-Oph.*, 1937, **15**, n° 7, 538-545.
2. ARANA (R.) and ASENJO (A.). Ventriculographic diagnosis of cysticercosis of the posterior fossa. *Journ. Neurosurg.*, 1945, **2**, n° 3, 181-190.
3. ASENJO (A.). Die neurochirurgische Behandlung der Cysticercose. *Deutsche med. Wschr.*, 1950, t. 75, n° 36, 1180-1183.
4. ASENJO (A.) y ROCCA (E.). Compromiso de los pares craneanos en la cisticercosis cerebral. *Rev. Med. de Chile*, 1946, **74**, 605-615.
5. GUILLAIN (G.), BERTRAND (I.) et THUREL (R.). Etude anatomique et clinique d'une méningite basilaire et spinale à *Cysticercus racemosus*. *Revue Neurol.*, 1933, **2**, n° 1, 114-125.
6. GUILLAIN (G.), PÉRISSON (J.), BERTRAND (I.) et SCHMITE (P.). Cysticercose cérébrale racémeuse. *Revue Neurol.*, 1927, **2**, n° 5, 433-444.
7. GUILLAIN (G.), PÉRON (N.) et THÉVENARD (A.). Le liquide céphalo-rachidien dans la cysticercose cérébrale. *C. R. Soc. Biol.*, 1926, **95**, 10 juillet, 455-457.
8. ORRADOR (S.). Clinical aspects of cerebral cysticercosis. *Arch. Neurol. and Psych.*, 1948, **59**, n° 4, 457-468.
9. REED (H. L.). Intracranial cysticercosis. *Brook. Hosp. J.*, 1948, 6, 32. Résumé dans : *Progress in Neurology and Psychiatry*. Edited by E. A. Spiebel, New-York, 1949, t. 4, 352-353.
10. SCHMITE (P.). *Les cysticercoses cérébrales*, Thèse Paris, 1928.
11. SCHMITE (P.) et LEMOYNE. Cysticercose cérébrale de la région périlbulbaire. *Rev. Neurol.*, 1932, **2**, n° 5, 538-543.
12. STEPIEN (L.) and CHORONSKI (J.). Cysticercosis cerebri and its operative treatment. *Arch. Neurol. and Psych.*, 1949, **61**, n° 5, 499-527.
13. TOLOSA (E.). Expérience neurochirurgicale sur les hydrocéphalies par cysticercose. Considérations sur 10 cas. *Revue Neurol.*, 1950, **82**, n° 5, 441-446.
14. TOLOSA (E.) y DURAN (F.). Cisticercosis del IV ventriculo. *Revista Clinica Española*, 1952, **45**, n° 4, 243-248.

(Service de Neurochirurgie de l'Institut Neurologique de Barcelone.)

## SPONDYLOSE CERVICALE

PAR

Sir Russell BRAIN

### SPONDYLOSE CERVICALE.

Elle était peu connue jusqu'à récemment quant à l'importance en neurologie de certains changements survenant au niveau du segment cervical du rachis ; néanmoins, aujourd'hui nous réalisons que ces désordres constituent une cause importante des lésions de la moelle épinière et des racines des nerfs rachidiens, et aboutissent à nombre d'incapacités physiques qui sont souvent marquées, particulièrement à l'âge moyen de la vie et plus tard. Je vais aujourd'hui restreindre mon étude à la spondylose cervicale.

Tout d'abord, je crois devoir vous rappeler certaines considérations anatomiques qui constituent un rapport important quant au mode de production des symptômes que j'ai en vue. La première et la seconde vertèbre cervicale diffèrent des autres étant donné qu'il n'y a pas de disque intervertébral entre elles et que les racines du nerf spinal émergent par derrière une seule articulation, alors qu'au-dessous de la seconde vertèbre cervicale les racines du nerf spinal émergent par un trou de conjugaison situé entre deux articulations : antéro-médialement, celle des corps vertébraux, et postéro-latéralement, celle qui articule les pédicules, ou articulation des apophyses.

En regard de chaque trou de conjugaison, la dure-mère constitue une gaine à chacune des racines d'un même nerf spinal, la gaine durale, faisant passer chacune desdites racines par un trajet doucement incurvé jusqu'au niveau où se termine cette gaine durale. La gaine durale entourant chaque racine du nerf spinal étant doublée à son intérieur par le feuillet pariétal de l'arachnoïde, il s'en suit que la gaine durale de chaque racine est un prolongement de l'espace sous-arachnoïdien. Frykholm a montré que les gaines dures des racines varient, même chez les individus normaux. Elles peuvent être dirigées de haut en bas, transversalement ou de bas en haut. Nous verrons plus loin que, par suite de son atteinte, la gaine durale correspondant à une racine peut être partiellement ou complètement oblitérée avec formation d'un angle aigu à l'union supérieure ou inférieure avec la dure-mère proprement dite, ou à ces deux endroits.

Il existe trois points de protrusion du disque intervertébral au niveau de la région cervicale : 1<sup>o</sup> dorso-médial, 2<sup>o</sup> dorso-latéral et 3<sup>o</sup> intraconjugal.

Lorsque l'on considère la pathogénie de la protrusion d'un disque intervertébral cervical, il est important de noter qu'il en existe deux types, qui sont étiologiquement distincts, bien qu'à une étape avancée, il soit difficile de les distinguer l'un de l'autre, tant pathologiquement que radiographiquement. Ce sont : 1<sup>o</sup> la formation herniaire nucléaire et 2<sup>o</sup> la

protrusion annulaire. Une formation herniaire nucléaire peut se produire spontanément ou à la suite d'un trauma. La formation herniaire nucléaire aiguë, dans la majorité des cas, n'a rien à voir avec la spondylose cervicale et, partant, ne sera pas étudiée ici, mais un léger degré de formation herniaire nucléaire avec quelque rupture de l'anneau fibreux peut être une cause prédisposante quant au genre de dégénérescence du disque qui éventuellement aboutit à la protrusion annulaire.

#### ÉTIOLOGIE ET PATHOLOGIE DE LA SPONDYLOSE CERVICALE.

Comme l'indique sa dénomination, la spondylose cervicale est un état de dégénérescence qui n'est pas lié à l'inflammation ou à l'infection. Les changements peuvent intéresser l'articulation entre une seule paire de vertèbres cervicales ou bien les lésions peuvent être multiples ; dans ce cas les articulations intéressées peuvent être celles de vertèbres adjacentes ou éloignées. En outre, les lésions peuvent n'intéresser que le segment cervical de la colonne vertébrale, ou peuvent être généralisées tout le long de celle-ci, et il convient de noter qu'une combinaison de spondylose cervicale et lombaire se voit tout à fait communément.

Le facteur principal dans l'étiologie de la dégénérescence du disque cervical est indubitablement l'âge, c'est ainsi que la grande majorité des malades qui en sont atteints ont plus de cinquante ans. Il a été démontré qu'à mesure qu'on avance en âge il se produit une déshydratation des disques qui, de ce fait, perdent une partie de leur élasticité. Ceci a pour résultat une usure et une désintégration additionnelles des corps vertébraux des vertèbres adjacentes, qui réagissent par prolifération osseuse au niveau de leurs bords qui se fusionnent avec le cartilage du disque en protrusion et en état de dégénérescence. Ceci a pour résultat des ostéophytes caractéristiques avec leur projection dans le canal vertébral au niveau des endroits mentionnés ci-dessus ou dans le trou de conjugaison. Les changements osseux sont donc secondaires à la dégénérescence des disques.

Il est probable que la grande mobilité de la colonne cervicale contribue à l'usure et à la désintégration des disques et il convient de noter qu'une anomalie congénitale augmente la fatigue des disques voisins. Ceci explique pourquoi la fusion congénitale de deux ou de plusieurs vertèbres cervicales se rencontre plus fréquemment chez les malades affectés de spondylose cervicale que dans un groupe témoin.

Dans la série des cas que j'ai étudiés, l'élément traumatique a semblé être un facteur qui entrait en ligne de compte dans 20 à 30 pour cent des cas, mais il se peut que ce chiffre ne soit pas suffisamment élevé pour être correct, car les malades oublient facilement avoir été atteints fortuitement par quelque heurt à la tête lorsque l'incident remonte à plusieurs années, mais qui, néanmoins, aurait été le point de départ d'un processus lent de dégénérescence se rapportant à un disque.

Il a été quelquefois signalé que la spondylose cervicale apparaît plus fréquemment dans la partie inférieure de la colonne cervicale. Cependant, dans notre série l'affection est apparue à peu près aussi fréquemment dans tous les disques intervertébraux du cou, de la deuxième vertèbre cervicale aux suivantes, exception faite du disque situé entre la septième vertèbre

cervicale et la première vertèbre dorsale qui a été rarement affectée. L'affection a été limitée à un seul disque dans un tiers de nos cas.

Bien que la dégénérescence d'un disque produise d'habitude une limitation des mouvements entre les deux vertèbres séparées par le disque en état de dégénérescence, exceptionnellement il y a mobilité anormale à ce niveau et, dans ce cas, le corps de la vertèbre la plus élevée peut se déplacer soit en avant par flexion du cou ou en arrière par son extension. Cette mobilité anormale augmente considérablement les effets de la spondylose cervicale pour ce qui est de la moelle épinière.

#### EFFETS DE LA SPONDYLOSE CERVICALE SUR LE SYSTÈME NERVEUX.

La spondylose cervicale peut endommager les racines d'un nerf spinal ou nerfs radiculaires, ou la moelle épinière, ou bien tous deux. Une protrusion dorso-latérale peut comprimer contre la lame correspondante les racines nerveuses à l'intérieur des enveloppes de la moelle épinière, alors qu'une protrusion intraconjugale peut les comprimer à l'intérieur du trou de conjugaison. Toujours est-il que plusieurs facteurs contribuent à cet état de choses. Le manque d'épaisseur du disque intervertébral rétrécit la lumière du trou de conjugaison en rapprochant l'un de l'autre ses bords supérieur et inférieur. La dégénérescence du disque aboutit à la formation d'ostéophytes partant de l'articulation entre les corps vertébraux et se prolongeant à travers le trou de conjugaison, alors que la diminution de la lumière de celui-ci détermine une poussée dans la direction des articulations postérieures et tend à la production d'ostéophytes à leur niveau. Ces processus ont pour résultat l'oblitération par du tissu fibreux du manchon constitué par la gaine durale — fibrose en manche de la racine décrite par Frykholm — et ceci à son tour gêne l'apport du sang destiné aux racines.

Frykholm signale un fait important d'observation : il a mis en évidence au point de vue pathologique que la constatation d'une fibrose en manche de la racine n'est pas nécessairement limitée aux racines passant au travers de trous de conjugaison présentant des rétrécissements osseux. Il met en évidence, que, du fait de la diminution d'épaisseur des disques intervertébraux, il existe un raccourcissement relatif de la colonne cervicale par rapport au segment correspondant de la moelle épinière, ce qui, partant, tend à déplacer les racines des nerfs dans une direction caudale au niveau des trous de conjugaison. Il en résulte que les racines d'un nerf rachidien peuvent être soumises à une pression par le pourtour d'un trou de conjugaison qui n'est pas lui-même rétréci par des ostéophytes. Un trauma peut aussi, occasionnellement, causer lui-même une fibrose en manche des racines.

L'effet de la spondylose cervicale sur la moelle épinière est même plus complexe que cela. Le facteur le plus apparent est la compression par les protrusions d'ostéophytes qui agissent comme tumeurs extradurales. L'effet de cette compression est augmenté du fait que les racines du nerf, comme il vient d'être expliqué, sont entravées à l'intérieur du trou de conjugaison, et tout mouvement de la moelle épinière est également restreint par le ligament dentelé. Plusieurs auteurs ont insisté sur l'importance des facteurs vasculaires et plus spécialement sur la compression de l'artère

spinale antérieure par une protrusion dorso-médiale d'un disque. Les veines spinales antérieures peuvent aussi être comprimées, et la diminution de la lumière des trous de conjugaison et la fibrose en manche des racines peuvent, dans une certaine mesure, nuire à l'apport du sang, qui normalement atteint la moelle épinière par la voie des artères radiculaires. Il est aussi possible que la spondylose cervicale puisse diminuer le flux du sang le long des artères vertébrales. Finalement, chez les malades ayant atteint l'âge auquel la spondylose cervicale est généralement observée, des manifestations de dégénérescence au niveau des vaisseaux sanguins peuvent être aussi un important facteur de contrition. Si les vaisseaux sont athéromateux, l'ischémie se produit plus facilement que s'ils sont normaux.

Les mouvements du cou sont aussi importants à considérer. Les mouvements normaux peuvent eux-mêmes constituer un facteur traumatique répété quand la moelle cervicale est déjà comprimée par une protrusion du disque. Comme il a été déjà mentionné, ceci est même plus sérieux quand la dégénérescence de disques cause une mobilité anormale d'articulations intervertébrales. Enfin, un mouvement traumatique, notamment l'extension forcée du cou résultant d'un coup au niveau du front, peut, lorsqu'il existe une spondylose cervicale, endommager sérieusement et d'une façon permanente la moelle épinière et les racines des nerfs, et ceci sans que la substance osseuse soit endommagée ou qu'une rupture de ligament se produise, ou sans qu'il y ait une augmentation du degré de protrusion de disque.

L'effet de ces différents facteurs est de produire dans les cas les plus bénins des nappes de démyélinisation avec dégénérescence ascendante et descendante, alors que, dans les cas plus sévères ou après un traumatisme sérieux, il apparaît une nécrose étendue de la moelle cervicale au niveau de laquelle il peut être difficile ou impossible de distinguer la substance grise de la substance blanche. Il convient alors de décrire les changements pathologiques comme étant une myélopathie ou, dans les cas sévères, une myélomalacie.

#### SYMPTÔMES RADICULAIRES.

Il convient peut-être, en passant, d'attirer l'attention sur la distribution fort étendue des symptômes sensitifs, et particulièrement de la douleur qui, par suite de l'irritation d'une seule racine postérieure, peut s'étendre bien au delà du territoire cutané de la sensibilité du derme, étant donnée l'existence de fibres sensitives destinées aux muscles, aux os et aux articulations, c'est-à-dire, constituant la sensibilité profonde — comme exemple d'extension de la douleur nous signalerons celle qui est déterminée par l'irritation de la sixième ou de la septième racine postérieure et qui, ordinairement, se propage non seulement le long de tout le membre supérieur jusqu'au pouce, l'index et le médius respectivement, mais qui irradie aussi à la nuque, à la poitrine, aussi bien en arrière qu'en avant — ce qui explique pourquoi une compression subite de l'une ou de l'autre des deux racines en question peut simuler de très près une douleur en rapport avec une affection cardiaque.

Il est à noter que souvent il ne paraît pas y avoir de relation entre la chronicité de la spondylose cervicale et l'acuité des symptômes radicu-

lares. On s'attendrait à ce qu'un état chronique ayant déterminé le rétrécissement d'un trou de conjugaison soit associé à des symptômes persistants d'irritation radiculaire ; cependant, un trou de conjugaison peut être rétréci sans produire aucun symptôme sensitif, alors que dans un autre cas extrême, des changements osseux, qui sont évidemment d'ancienne date, peuvent être associés à une douleur aiguë et à début subit.

Je ne récapitulerai pas les symptômes qu'on rencontre ordinairement dans la névralgie dite brachiale due à la spondylose cervicale, car ils sont assez familiers. Je me bornerai à décrire les symptômes d'intérêt spécial.

L'acroparesthésie peut être définie comme étant une sensation désagréable de picotement douloureux qui se manifeste dans une main ou dans les deux, généralement chez des femmes dans l'âge moyen de la vie et apparaissant la nuit, qui tend à réveiller la malade à une heure matinale et qui disparaît environ une heure après qu'elle s'est levée. Il est peu probable que ce symptôme, qui est essentiellement celui qui tient à l'irritation des fibres sensitives, soit produit par une lésion survenant seulement à un endroit déterminé, et je crois que l'acroparesthésie, telle qu'elle vient d'être définie, peut être le résultat, soit d'une spondylose cervicale, soit d'un syndrome costo-claviculaire, ou soit celle d'une compression du médian au niveau de son trajet carpien. Je ne vais pas m'attarder à différencier ces trois cas, mais je remarquerai simplement que l'acroparesthésie se rencontre suffisamment souvent dans la spondylose cervicale pour qu'il soit désirable de faire une radiographie de la colonne cervicale lorsqu'elle se présente.

Dans la plupart des cas de spondylose cervicale, où la lésion nerveuse est limitée aux racines spinales, la faiblesse et l'atrophie musculaires ne sont pas apparentes. Exceptionnellement, cependant, ces symptômes peuvent être marqués et associés à une disposition fasciculée et surviennent en l'absence de troubles sensitifs objectifs. En fait, l'atrophie musculaire peut être suffisamment marquée pour suggérer le diagnostic d'atrophie musculaire progressive. Frykholm explique que ceci est dû au fait que, tandis que la racine antérieure tend à se déplacer dans une position caudale par rapport à la racine postérieure, elle peut être facilement comprimée contre la lèvre inférieure du trou de conjugaison, s'il se produit un glissement en direction caudale quant à la position des racines au niveau du trou de conjugaison, ou si des ostéophytes rétrécissent celui-ci de bas en haut.

Des adhérences périarticulaires au niveau de l'articulation scapulo-humérale, causant une semi-ankylose de l'épaule (« frozen shoulder » des auteurs anglais) avec restriction des mouvements et accompagnée de douleur, peuvent être dues à n'importe quelle cause amenant l'immobilité de l'articulation ou, par voie réflexe, un spasme musculaire autour de celle-ci. Il vaut la peine de noter que la spondylose cervicale est une des causes en question agissant probablement des deux façons.

#### SYMPTÔMES MÉDULLAIRES.

Les malades qui se plaignent de symptômes résultant d'une atteinte de la moelle épinière par suite de spondylose cervicale présentent généralement une histoire de maladie remontant à plusieurs mois de durée et qui



quelquefois se répartit sur une période d'années et dont le début a été insidieux, à moins que celui-ci, comme il arrive occasionnellement, ait été accéléré par un traumatisme. Les principaux symptômes initiaux sont : la faiblesse progressive des membres inférieurs, un engourdissement et une maladresse des mains, des douleurs à distribution radiculaire intéressant l'un des membres supérieurs ou les deux ou quelquefois s'irradiant vers la poitrine avec crampes ou sensation d'engourdissement dans les membres inférieurs. Les troubles sphinctériens sont rares sauf à des stades très avancés et les symptômes intéressant le cou lui-même sont d'habitude peu marqués et peu apparents, bien que, interrogés à ce sujet, la plupart des malades admettent que de temps à autre ils ont souffert de douleur dans le cou.

Le tableau clinique est extrêmement variable, ce qui se comprend facilement à la lumière de ce qui a été dit quant à la pathologie. La moelle épinière peut être endommagée à un seul niveau ou à plusieurs endroits et le niveau où elle est affectée peut être situé au-dessus du renflement cervical ou exister à la hauteur de n'importe quel segment de celui-ci, ou bien une combinaison des deux possibilités peut se rencontrer. A part cela l'endommagement de la moelle épinière peut être moucheté et comparativement léger, ou assez diffus et beaucoup plus marqué, et il peut être ou ne pas être compliqué d'altération des racines rachidiennes.

Quand il s'agit des membres supérieurs l'atrophie musculaire est d'habitude légère, exception faite des petits muscles de la main où on rencontre, tout à fait communément, une atrophie assez marquée, même lorsqu'il s'agit d'une lésion située au-dessus du huitième segment cervical et du premier segment dorsal. La faiblesse des membres supérieurs se rencontre communément, mais elle est plus souvent due à une lésion d'un neurone moteur supérieur qu'à une lésion d'un neurone moteur inférieur, bien que les deux puissent être en cause. Dans le premier cas, les réflexes tendineux des membres supérieurs sont d'habitude exagérés, mais il est commun de trouver un réflexe radial inversé avec un réflexe de flexion des doigts, ou bien quelquefois, le réflexe du triceps est diminué. Au niveau des membres inférieurs le tableau des troubles de la motilité est caractérisé par une parésie spastique avec réflexes rotuliens et achilléens exagérés et un signe de Babinski bilatéral. Au niveau des membres supérieurs on trouve habituellement une sensibilité périphérique diminuée et ceci est accompagné quelquefois par une perte nettement caractérisée de la sensibilité posturale au niveau des extrémités. L'analgésie et la thermoanesthésie peuvent être présentes aux membres inférieurs et résultent de l'endommagement des trajets spinothalamiques ; et il existe aussi une perte de sensibilité posturale nettement caractérisée au niveau des orteils. Au cou on constate une lordose exagérée qui se voit fréquemment et souvent une certaine limitation des mouvements actifs et passifs, qui peuvent être accompagnés de craquements, alors qu'une légère douleur est souvent accusée.

Dans la majorité des cas le liquide céphalo-rachidien est normal dans sa composition et son dynamisme. Occasionnellement les deux constatations sont compatibles avec l'occlusion de l'espace sous-arachnoïdien rachidien.



## RADIOGRAPHIE.

Dans une radiographie routinière de la colonne cervicale dans les cas suspects de spondylose cervicale nous trouvons qu'il est nécessaire de prendre trois vues latérales dans les positions orthostatique, fléchie et étendue du cou, dans le but de déceler une mobilité anormale. En plus, nous prenons une vue antéro-postérieure et des vues obliques droite et gauche pour mettre en évidence les trous de conjugaison intervertébraux. L'attention devra se porter sur l'épaisseur des disques eux-mêmes, la présence d'ostéophytes situés soit antérieurement soit postérieurement dans les vues latérales ; on notera également leur position relativement aux émergences neurocentrales dans la vue antéro-postérieure, ou bien par rapport aux trous de conjugaison intervertébraux dans les vues obliques. Il est souvent nécessaire de faire une myélographie quand la moelle épinière est endommagée, étant donné qu'il peut être impossible de décider de la taille des ostéophytes postérieurs d'après les radiographies ordinaires prises latéralement. La myélographie peut aussi être utile en vue antéro-postérieure quant à la mise en évidence d'un remplissage défectueux des manches entourant les racines.

Une comparaison entre les constatations radiologiques, opératoires et pathologiques me permet d'insister sur quatre conclusions générales : 1<sup>o</sup> La constatation radiographique d'un disque intervertébral d'épaisseur réduite ne constitue pas l'évidence de protrusion du disque ; 2<sup>o</sup> D'une façon similaire, la constatation d'un trou de conjugaison rétréci ne constitue pas l'évidence de compression des racines nerveuses correspondantes ; 3<sup>o</sup> La présence d'un trou de conjugaison, qui est normal radiographiquement, ne constitue pas l'évidence que les racines nerveuses correspondantes soient également normales, étant donné, comme mentionné plus haut, qu'elles peuvent être le siège de fibrose en manche bien que les os en rapport apparaissent normaux sur les radiographies ; 4<sup>o</sup> Finalement, il faut toujours se rappeler que la spondylose cervicale n'est pas nécessairement la cause de symptômes associés de maladie nerveuse, même quand ceux-ci témoignent d'une lésion de la moelle épinière au niveau de la région cervicale.

## DIAGNOSTIC.

Etant donnée la grande variabilité de ses aspects cliniques, la spondylose cervicale peut simuler de près nombre d'autres désordres. Quand elle détermine de l'atrophie musculaire avec une distribution fasciculée au niveau des membres supérieurs, accompagnée de parésie spastique des membres inférieurs, il peut être difficile de la distinguer de la sclérose latérale amyotrophique. La parésie ataxique des membres supérieurs avec parésie spastique des membres inférieurs et un certain degré de diminution de sensibilité superficielle et profonde peuvent suggérer la sclérose en plaques. La combinaison de symptômes de lésions du faisceau pyramidal et du cordon postérieur au niveau des membres supérieurs et inférieurs accompagnés comme il se doit d'anesthésie cutanée à distribution en gantlet peut mener au diagnostic erroné de dégénérescence subaiguë combinée. Le seul symptôme de spondylose cervicale peut être la parésie spastique des membres inférieurs et ceci peut porter à croire à l'indication

d'une lésion de la moelle épinière au niveau du segment dorsal, ou bien l'état peut être étiqueté sclérose latérale primaire. Il est assez surprenant, peut-être, que la syringomyélie ne soit pas souvent simulée avec quelque exactitude ; mais les symptômes peuvent suggérer soit une tumeur intramédullaire, soit une tumeur extramédullaire. Si toutefois la possibilité d'une spondylose cervicale est présente à l'esprit, le diagnostic peut d'ordinaire être affirmé, hors de tout doute, par une radiographie de la colonne cervicale, suivie, si nécessaire, d'une myélographie.

#### PRONOSTIC ET TRAITEMENT.

Avant de discuter le traitement, il est nécessaire de considérer l'évolution naturelle de la maladie quand elle n'est pas traitée. Dans la plupart des cas où la moelle épinière est intéressée, la lésion tend à progresser lentement pendant une période de plusieurs années et ensuite à rester stationnaire, laissant au malade la possibilité de vaquer à ses occupations, bien que considérablement privé de la plupart de ses aptitudes physiques. C'est seulement d'une façon exceptionnelle que la dégénérescence progressive se poursuit jusqu'à contraindre le malade à s'aliter définitivement. Partant, dans un sens, la durée de la maladie est favorable au traitement et si, grâce à celui-ci, la dégénérescence dont est victime le malade peut être arrêtée, et à plus forte raison si son état peut être amélioré, il y a espoir que ce dernier puisse être stabilisé indéfiniment.

D'après ce qui a été dit, il est clair que l'immobilisation du cou est la mesure la plus apte à amener l'arrêt des changements pathologiques au niveau de la moelle épinière, et c'est notre règle de commencer par appliquer une minerve en plâtre et qui, après quelques semaines, est remplacée par une autre en plastique, qu'il convient de porter pendant plusieurs mois. Pour ma part, je n'ai pas été favorablement impressionné quant à la valeur de la traction appliquée à la tête dans le cas de spondylose cervicale, et je crois que tout traitement manipulateur est une méthode dangereuse de traitement. La question la plus difficile à traiter est celle de l'indication chirurgicale. Dans l'ensemble, notre expérience nous a poussé à être moins interventionniste qu'au début de notre étude. Plusieurs facteurs doivent être pris en considération, à savoir : l'âge du malade, la durée de l'affection, la protrusion de disque, selon que celle-ci est unique ou multiple et, finalement, l'état du système cardio-vasculaire. En général, l'intervention chirurgicale a plus de chance d'être un succès quand le malade est relativement jeune, quand la durée de l'affection est relativement courte, quand la protrusion de disque est simple plutôt que multiple, et quand le système cardio-vasculaire est normal. En proposition converse, nous avons trouvé que les contre-indications à l'intervention chirurgicale sont les suivantes : le malade d'un âge avancé, une histoire clinique de longue durée, des lésions multiples, et l'évidence d'un athérome généralisé avec ou sans hypertension. Mon collègue de chirurgie, M. Douglas Northfield, est en faveur de la décompression plutôt que de tenter l'extirpation d'un ostéophyte antérieurement situé. Dans certaines circonstances, il peut être indiqué de décompresser les racines nerveuses à l'intérieur des trous de conjugaison et, quand il y a mobilité anormale des articulations intervertébrales, leur fusion peut s'imposer.

# SOCIÉTÉ FRANÇAISE DE NEUROLOGIE

Séance du 1<sup>er</sup> avril 1954

Présidence de M. A. THÉVENARD

## SOMMAIRE

### NOTICES NÉCROLOGIQUES :

RENÉ SAND .....	218
BENOÎT DEJARDIN.....	218

### COMMUNICATIONS :

BOUDOURESQUES (J.), VIGOUROUX (R.) et MASSAD (L.). A propos d'un cas de myotonie .....	230
LE BEAU (J.), WOLINETZ (E.) et FELD (M.). Un nouveau cas de fausse perception intéressant le déroulement du continuum visuel .....	224
NAYRAC (P.), FONTAN (M.) et PRIVOT (Ph.). Myopathie après poliomyélite chez deux jumeaux .....	223
NAYRAC (P.), GRAUX (P.) et PRIVOT. Maladie de Fahr .....	223
PERTUISSET (R.), DJINDJIAN (R.) et ROUGEILLE (J.). Paralysie du temps pharyngé de la dégluti-	

tion, symptôme dominant d'un hématome extradural traumatique de la fosse cérébelleuse. Ablation. Guérison.....

225

ROUGÉIS (L.). Une pièce de parastœarthropathie type Dejerine-Ceillier.....

233

SIGWALD (J.), BOUTIER (D.) et WEISS. Hypoglycémie spontanée très grave, avec manifestations convulsives et comas récidivants quotidiennement. Action de la cortisone à petite dose.....

218

Discussion : M. MOUZON .....

222

WOLINETZ (E.), GRUNER (J.) et TAVERNIER. Présentation d'un malade atteint de troubles trophiques et sensitifs à topographie singulière avec hypertrophie et inexcitabilité des deux nerfs cubitaux.....

233

## NOTICES NÉCROLOGIQUES

## René SAND et Benoît DUJARDIN

La Société Française de Neurologie a perdu en Belgique au cours de l'année 1953 deux de ses membres d'honneur à titre étranger, René Sand et Benoît Dujardin.

*René Sand* s'orienta très tôt vers l'histologie et fut longtemps chef des travaux d'Anatomie Pathologique à l'Université de Bruxelles. Il publia alors sur des thèmes neurologiques plusieurs mémoires remarquables, l'un, en particulier, sur la Neurophagie. Après la première guerre mondiale, il s'éloigna quelque peu des disciplines neurologiques et subit l'attraction des problèmes d'hygiène générale que posaient la médecine du travail et la protection de l'enfance. Il occupa dans cette voie nouvelle les postes les plus élevés en Belgique et dans différentes commissions internationales.

*Benoît Dujardin* fut un grand syphiligraphie et termina sa carrière comme professeur extraordinaire de la Clinique Dermato-syphiligraphique universitaire de Bruxelles. La syphilis nerveuse tient une place notable parmi les nombreux travaux qu'il a publiés et au milieu desquels il importe de retenir ici deux importants mémoires, l'un sur « Le liquide céphalo-rachidien dans la syphilis » (1919), l'autre sur « La perméabilité méningée dans la syphilis nerveuse ».

La Société Française de Neurologie exprime sa sympathie attristée aux neurologistes belges et à la famille des deux disparus.

## COMMUNICATIONS

**Hypoglycémie spontanée très grave, avec manifestations convulsives et comas récidivants presque quotidiennement. Action de la cortisone à petites doses, par MM. J. SIGWALD, D. BOUTIER et Cl. WEISS.**

Les cas d'hypoglycémie spontanée sont assez exceptionnels et, bien que la recherche de cette étiologie soit faite assez systématiquement dès qu'un élément permet d'en soupçonner l'existence, il est rare que le diagnostic en soit porté.

L'observation que nous rapportons est caractérisée par l'extrême gravité des manifestations neurologiques, qui survenaient de manière paroxystique depuis quatre ans et qui étaient considérées comme constituant une forme d'épilepsie tardive rebelle à la thérapeutique ; les accès étaient si graves que les ayant observés à plusieurs reprises nous avons pu poser un pronostic immédiat mauvais. Le glucose eut une action suspensive constante, mais la cortisone fut le seul traitement capable d'en empêcher la reproduction.

*Obs.* — M. L., 76 ans, nous est adressé le 3 octobre 1953 par son médecin parce qu'il présente depuis quelques années des crises convulsives considérées comme épileptiques, dont la fréquence s'accroît.

Le début remonte à quatre ans environ et le rythme en est alors d'un accès par mois. Puis la reproduction devient plus grande, sauf pendant une année, où leur survenue est exceptionnelle. Ces temps derniers un accès survient soit plusieurs fois par jours, soit tous les deux ou trois jours.

L'horaire en est particulier, car bien qu'il en soit survenu à n'importe quelle heure, c'est surtout entre 2 et 4 h. du matin, ou au réveil, ou vers 11 h. que la manifestation se produit.

Pendant longtemps il s'est agi d'un accès procursif avec automatisme moteur, le malade marchant droit devant lui, agissant sans avoir conscience de ses actes, ne répondant pas aux questions. Dans d'autres cas, il y eut perte de connaissance, chute, tremblement et secousses convulsives généralisées ; ou bien tout se limitait à un mâchonnement prolongé, avec parfois rejet d'écume. De l'incontinence d'urines a pu survenir.

La durée de l'accès est le plus souvent longue : une heure, plusieurs heures et même une journée, pendant laquelle l'inconscience est totale. L'amnésie postcritique est constante.

Caractère très important, une forte sudation accompagne l'accès et suivant l'expression de sa femme le malade est trempé, comme s'il sortait d'un seau d'eau.

Il a remarqué que s'il prend la précaution, chaque fois qu'il sent venir sa crise, d'ingérer quelque aliment, l'accès avorte et la journée se passe normalement.

L'interrogatoire ne révèle pas d'antécédent important, en dehors d'un traumatisme crânien survenu à l'âge de 62 ans, ayant entraîné une perte de connaissance de deux heures, mais n'ayant pas laissé de séquelles.

L'examen montre qu'il s'agit d'un homme de 76 ans en bon état physique. Le système nerveux est normal, en dehors de l'existence d'un tremblement léger des extrémités et d'une diminution du réflexe vélo-palatin. Le cœur est normal ; la tension est à 18-11. Le psychisme est normal, en dehors d'une légère lenteur de l'idéation et de quelques troubles de la mémoire.

Au cours de son hospitalisation, plusieurs crises ont été minutieusement observées. C'est parfois vers 3 h. du matin qu'elles éclatent ; le plus souvent c'est vers 6 h., mais des accidents peuvent survenir dans la matinée. En général, la crise débute par une obnubilation intellectuelle, avec diminution de l'activité, le malade ne répondant aux questions que de manière incohérente ou inadéquante ; il fait des gestes désordonnés, s'oppose aux personnes qui veulent le soigner et les repousse avec violence ; parfois il a des gestes érotiques. Après un temps variable, qui est en général de 2 à 3 minutes, mais peut se prolonger davantage, le coma s'installe, la respiration devient stertoreuse, de la mousse apparaît aux lèvres, de la salive s'écoule ; le malade est alors incapable de déglutir et le premier temps de la déglutition est aboli. Un strabisme interne s'installe. Des mouvements convulsifs apparaissent, ils prennent une grande importance et deviennent subintrants (ce sont ces manifestations qui attirent l'attention lorsque l'accès se produit dans la nuit). Le malade est couvert de sueur, son pouls est filant, ses réflexes sont forts et on a pu constater un signe de Babinski. Suivant l'expression d'une infirmière, l'accès peut être comparé à une « crise d'épilepsie inversée ». Aucune amélioration ne semble devoir se faire spontanément, et comme l'aspect du malade est quelquefois impressionnant, on a recours à l'injection intraveineuse de 20 à 40 cm<sup>3</sup> de sérum glucosé à 30 p. 100, car il est alors impossible de lui faire ingérer la moindre chose. Au cours d'une crise il se fait une fracture du péroné et, lors d'un accès nocturne, il met sa main au contact d'un tuyau de chauffage et se brûle profondément.

Les radiographies montrent une selle turcique normale. Le fond d'œil et le champ visuel sont normaux.

Au cours de crises successives, plusieurs glycémies sont pratiquées et donnent des résultats assez constants : 0,38 g ou 0,36 g. Une hyperglycémie provoquée avec 50 g de glucose *per os* montre une glycémie à jeun de 0,40 g, une montée à 0,72 g en une heure, avec retour à 0,40 g à la troisième heure. Deux épreuves d'hypoglycémie provoquée sont faites avec 10 unités d'insuline intraveineuses. A la première la

glycémie initiale est de 0,25 g, mais un quart d'heure après, l'apparition d'un accident grave oblige à administrer d'urgence du glucose. Une nouvelle épreuve donne les résultats suivants : avant l'insuline, glycémie de 0,38 g ; une demi-heure après, 0,37 g ; une heure après, 0,23 g ; une heure et demie après, 0,18 g ; deux heures après, 0,27 g ; fait remarquable, malgré la baisse à 0,18 g, aucun accident convulsif ne survient.

Un test de Thorn est pratiquement normal (120-80). L'élimination des 17 céto-stéroïdes est normale : 13,4 mg (normale de 12 à 15 mg avec la technique de Callow-Zimmermann). Le taux des 11 oxy-stéroïdes est à 0,70 mg (normale de 0,50 mg avec la technique de Daughadan, Jaffé, Williams).

De nombreux examens radiologiques de l'estomac, du duodénum, avec pneumopéritoine et rétro-pneumo-péritoine ne permettent pas de penser que le pancréas soit anormal.

Un électroencéphalogramme pratiqué le 13 octobre (Dr Cl. Piot) montre, alors que le malade est à jeun et que la glycémie est à 0,37 g, un tracé désorganisé, caractérisé par des ondes lentes, soit rythmiques bilatérales de 5 à 7 H, soit polymorphe de plus grand voltage bilatérales de 1 à 3 H. L'hyperpnée augmente la fréquence des ondes lentes. Un second tracé est pris entre un quart d'heure et une demi-heure après injection intraveineuse de 20 cm<sup>3</sup> de sérum glucosé à 30 p. 100, alors que la glycémie est à 0,45 ; il montre que les ondes lentes sont beaucoup moins nombreuses et qu'entre les décharges, le tracé prend un aspect normal. Il y a amélioration nette.

Pendant un mois et demi on essaie d'agir sur les accidents hypoglycémiques par un régime pauvre en glucides, riche en protides et en lipides ; il n'y a aucun résultat. L'administration d'Alepsal et de Dihydant reste sans effet. Ulérieurement, on essaie une thérapeutique vagolytique, d'abord par le trihéxiphenidyl, puis par l'atropine ; de graves accès surviennent.

A partir du 18 novembre on essaie la cortisone. On fait d'abord pendant quatre jours, le soir, une injection intramusculaire de 0,05 g ; malgré cela, pendant trois jours un violent accès survient le matin ; la glycémie est à 0,32 g.

On change le mode d'administration et on recourt à la voie buccale en pensant que l'absorption sera plus progressive ; chaque soir vers 22 h. le malade prend 0,05 g. Ce traitement amène la disparition totale des grands accès ; de légers malaises apparaissent quelquefois. La tolérance est très bonne ; la tension reste à 18-8. La glycémie remonte à 0,42 g le 28 novembre, à 0,54 g le 1<sup>er</sup> décembre, mais revient à 0,35 g le 5 décembre.

Le traitement est continué à la maison jusqu'au 9 janvier ; la glycémie monte à 0,95 g et même 1,21 g. Un gain de 9 kg est enregistré.

Le 23 janvier 1954, on ramène d'urgence le malade parce qu'il y a rechute. Les jours suivants il fait une à deux grandes crises par jour ; la glycémie est à 0,32 g. On réinstitue un traitement par la cortisone à la dose de 0,05 g par voie buccale, le soir. Les deux premiers jours des accès surviennent encore, puis toute manifestation disparaît. La glycémie est 0,60 g et la plus récente est de 0,53 g.

Le 3 mars 1954 on arrête à nouveau la cortisone. Vingt-quatre heures après, une crise survient et un ou deux accès surviennent chaque jour. La reprise de la cortisone le 16 mars à la dose de 0,05 g n'empêche pas le retour de quelques crises et il faut atteindre la dose de 0,075 g pour que tout disparaisse. Dix jours plus tard on ramène la dose quotidienne à 0,05 g et depuis, les accès ont disparu.

Au cours de ce traitement cortisonique prolongé on fait quelques épreuves. Le 16 février on recherche si 0,05 g de cortisone par voie musculaire peut agir sur le niveau de la glycémie, mais les dosages répétés toutes les demi-heures pendant deux heures et demie montrent que le niveau reste fixe à 0,48-0,49 g. Des dosages répétés des 17 céto-stéroïdes donnent des résultats compris entre 13,4 mg et 18,5 mg, ce qui est normal ; le taux des 11 oxy-stéroïdes est augmenté à 1,08, 1,71 et 1,97 g.

En résumé, observation d'une hypoglycémie particulièrement grave, caractérisée par l'ancienneté des accidents, le caractère impressionnant des accès qui consistent

en coma avec convulsions de très forte intensité, qui récidivent journellement pendant de longues périodes et que seule l'injection de glucose parvient à juguler. L'examen électroencéphalographique montre une désorganisation cérébrale diffuse, sans anomalie en foyer et sans paroxysme ; l'administration de glucose modifie le tracé.

La glycémie est constamment très basse, mais il n'y a pas de concordance absolue entre sa baisse et l'éclosion des accès ; elle est souvent à 0,36 g au moment des accès, mais elle peut baisser à 0,18 g au cours d'une épreuve, sans qu'il y ait d'accident.

Quelle est l'origine de cette hypoglycémie ? Le fait que les examens du pancréas n'aient pas montré d'anomalie macroscopique ne permet pas de rejeter formellement le diagnostic de tumeur langerhansienne ; cependant, il y a sensibilité à l'insuline à l'épreuve d'hypoglycémie provoquée, ce qui ne serait pas le cas si l'origine en était pancréatique. Y a-t-il une origine surrénale ? Le fait que la tension artérielle soit normale, de même que les taux des 17 céto-stéroïdes et des 11 oxy-stéroïdes n'est pas en faveur de cette hypothèse. Rien ne permet non plus de soupçonner une origine hypophysaire. Aussi l'étiologie reste-t-elle mystérieuse.

L'intérêt de ce cas ne réside pas seulement dans son expression clinique très grave, mais dans le fait qu'un traitement cortisonique a pu juguler les accidents cliniques, et ceci sans que la glycémie soit constamment revenue à un niveau normal.

Des faits de ce genre ont été déjà rapportés, mais ils sont différents. Déjà Mac Quarrie, Bauer, Ziegler et Wright avaient par l'A. C. T. H. fait disparaître les accidents cliniques et l'hypoglycémie chez cinq enfants atteints d'hypoglycémie non addisonienne. L. Langeron et P. Michaux ont observé un cas d'hypoglycémie liée à un hypocorticisme, qui avait été amélioré temporairement par un traitement par la cortine extractive, et qui avait rechuté ; à ce moment, un traitement par la cortisone amène une amélioration durable, mais quelques malaises persistent encore ; les doses utilisées ont été de 0,1 g tous les deux jours pendant 20 jours, mais pendant la seconde décade 0,010 g de D.O.C.A. ont été injectés chaque jour en même temps. La glycémie était à 0,79 g avant le traitement : elle est à 0,94 g, puis 0,99 g après la cortisone. Gilbert-Dreyfus, Schiller, Zara, Hupper, Cahn et Tyan ont rapporté dans plusieurs publications un certain nombre d'observations d'hypoglycémie chez des gastrectomisés, dont les manifestations ont disparu après une ou deux séries d'injection de 0,05 g de cortisone pendant 10 jours ; la voie musculaire est utilisée dans ces cas pour éviter l'absorption trop rapide que la gastrectomie pourrait favoriser. Dans un cas de Schiller, l'hypoglycémie était spontanée et a disparu après deux séries de 10 jours d'injection de 0,05 g de cortisone. Chez ces malades le taux d'hypoglycémie est inchangé et les épreuves d'hyperglycémie restent identiques. Des constatations analogues ont été faites par Justin-Besançon, M. Lamotte, S. Lamotte-Barillon et Barbier, qui ont de plus trouvé que le taux du glycogène hépatique était stable et qu'une dose unique de 100 mg de cortisone ne modifiait pratiquement pas le taux de la glycémie, pendant quatre heures, la flèche hyperglycémique étant seulement de 0,1 g chez des sujets normaux.

Ces résultats s'expliquent par l'action anti-insuline de la cortisone, ou plutôt par son action entravante sur l'utilisation cellulaire du glucose que favorise l'insuline, ce qui diminue l'utilisation des glucides. De plus, la cortisone stimule la néoglycogénèse aux dépens des protides.

On retrouve dans notre cas l'absence d'action immédiate sur la glycémie, le peu d'action à longue échéance, alors que le résultat clinique est excellent.

#### BIBLIOGRAPHIE

- ALBEAUX-FERNET, Action thérapeutique de l'A.C.T.H. et de la cortisone dans quelques affections endocriniennes. *Semaine des Hôpitaux*, 1951, 27, n° 79, pp. 3114-3120.
- BASTENIE (P. A.) et VERBIEST (M.). Hypoglycémie et hypersensibilité à l'insuline au cours et après des traitements par cortisone. *Semaine des Hôpitaux*, 1953, 29, n° 48-49, pp. 2438-2443.

- GILBERT-DREYFUS, SCHILLER (J.), ZARA (M.), HUPPER (J.) et CAHN (L.). Action de la cortisone sur les troubles hypoglycémiques des gastrectomisés. *Bull. et Mém. Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 1951, 4<sup>e</sup> série, **67**, n° 23-24, pp. 922-924.
- GILBERT-DREYFUS et SCHILLER (J.). Cortisone et troubles hypoglycémiques des gastrectomisés. *Bull. et Mém. Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 1951, 4<sup>e</sup> série, **67**, n° 29-30, pp. 1256-1257.
- JUSTIN-BESANÇON, LAMOTTE (Michel), LAMOTTE-BARILLON (S.) et BARBIER (P.). Exploration clinique du glycogène hépatique. Charge glycogénique et cortisone. *Semaine des Hôpitaux*, 1952, **27**, n° 23, pp. 979-992.
- LANGERON (L.) et MICHAUX (P.). Hypoglycémie et insuffisance cortico-surrénale. *Annales d'Endocrinologie*, 1951, **12**, n° 5, pp. 752-758.
- SCHILLER (J.), ZARA, CAHN et TYAN. Cortico-surrénale et métabolisme hydrocarboné (Contribution à l'étude du diabète stéroïde). *Semaine des Hôpitaux*, 1952, **28**, n° 38, pp. 1582-1588.
- SCHILLER (J.), GILBERT-DREYFUS, ZARA (M.), CAHN (L.) et TYAN (E.). Les troubles glyco-régulateurs des gastrectomisés et leur traitement par la cortisone. *Semaine des Hôpitaux*, 1953, **29**, n° 26, pp. 1293-1297.

#### Discussion :

M. J. MOTZON. — J'ai eu l'occasion, depuis la mi-décembre, de suivre les effets de la cortisone contre l'hypoglycémie dans un cas d'épilepsie assez analogue à celui de M. Sigwald, mais avec des doses plus élevées.

Il s'agit d'une femme d'une soixantaine d'années, que j'ai vue pour la première fois il y a 10 ans, peu après l'apparition de ses premières crises.

L'épilepsie de cette femme ne ressemblait pas à ce que nous connaissons de la forme épileptique de l'hypoglycémie, en ce sens que les crises, qui se produisaient presque chaque matin au réveil, se résolvait d'elles-mêmes, sans apport d'hydrates de carbone. Cette femme vivait seule, était prise de son malaise au réveil, et reprenait connaissance sur sa descente de lit, à une heure variable de la matinée.

D'autre part, l'existence de lésions encéphaliques n'était pas douteuse, car on notait de fréquentes myoclonies du membre supérieur droit, des secousses nystagmiques dans le regard à droite, une micropsie intermittente, qui constituait tantôt une aura, tantôt un équivalent, enfin des altérations diffuses du tracé électroencéphalographique, qui s'accroissaient par l'hyperpnée, mais que ne modifiait pas l'ingestion de sucre.

Il y a trois ans, j'ai pu assister à une de ces crises dans mon service, j'ai été frappé par l'importance de la sudation qui l'accompagnait, et j'ai fait doser la glycémie, qui était de 0,39 p. 1000.

Après des alternatives de crises plus fréquentes et plus espacées, la situation était devenue telle, il y a quelques mois, qu'il fallait réveiller cette femme la nuit à plusieurs reprises pour lui faire croquer des morceaux de sucre si l'on voulait empêcher ses crises matinales souvent sévères, et on n'y parvenait pas toujours, bien loin de là. Dès que le jeûne était observé quelques heures, la glycémie retombait au-dessous de 0,50 p. 1000, parfois même à 0,36 p. 1000 et 0,32 p. 1000. L'aire d'hyperglycémie provoquée était cependant normale. L'examen clinique, les dosages d'amylase dans les urines et dans le sang, la radiographie du cadre duodéal, n'apportaient aucune indication en faveur d'une tumeur pancréatique. Par contre, le taux des stéroïdes surrénaux dans l'urine était faible : 730 gammas pour les 11 oxycortico-stéroïdes, 4 mmg pour les 17 céto-stéroïdes.

J'ai donc essayé la cortisone à partir du 11 décembre dernier, à doses progressives, sans cesser tout d'abord le gardénal ni les ingestions sucrées subcontinues, mais seulement avec les précautions habituelles, et l'association de testostérone.

Actuellement, la dose de cortisone est de 150 mg par jour *per os*. Les crises, qui étaient presque quotidiennes, ont cessé complètement depuis plus de trois mois ; la dose de gardénal a été abaissée de 20 à 10 eg par jour, la malade peut dormir toute



la nuit sans prendre de sucre, et son psychisme, habituellement très ralenti, s'est fort amélioré. La glycémie se maintient entre 0,50 et 0,70 p. 1000, quelquefois même 0,80 p. 1000 à jeun. Un arrêt de huit jours dans le traitement de cortisone a été marqué par une chute nouvelle de la glycémie à 0,35 p. 1000 et par une aggravation passagère de la bradypsychie. La reprise du traitement a rétabli la situation. Mais je dois dire que, ces dernières semaines, malgré une excellente tolérance de la cortisone, la glycémie recommence à faire de temps en temps, sans raison apparente, des plongeurs aux environs de 0,40 p. 1000.

Je serai peut-être obligé de proposer une pancréatectomie, mais, comme cette malade a en outre un rétrécissement mitral et un mégacolon qui a donné lieu déjà à plusieurs crises de subocclusion, je préfère lui faire courir d'abord toutes ses chances médicales.

### **Myopathie après poliomyélite chez deux jumeaux, par MM. P. NAYRAC, M. FONTAN et Ph. PRUVOT.**

Deux frères jumeaux bivitellins présentent simultanément à l'âge de cinq ans, en période d'endémie poliomyélitique : une angine, un syndrome infectieux, une paralysie flasque d'installation rapide. Les troubles paralytiques vont régresser lentement au point que ces enfants ont retrouvé à sept ans des activités motrices normales. C'est alors que l'attention est attirée par une hypertrophie des muscles du mollet, et peu à peu va se constituer une myopathie pseudo-hypertrophique sévère, généralisée et actuellement typique.

Les biopsies musculaires montrent de belles images de dégénérescence sans que l'on puisse évidemment pencher en faveur de l'origine myogène ou neurogène de celle-ci. De même, les radiographies des muscles, suivant la technique préconisée par Frantzell, ne fournissent pas de renseignements intéressants. Enfin, les explorations biologiques et l'étude des fonctions endocriniennes sont négatives.

Les auteurs, après discussion du diagnostic, se bornent à souligner le caractère exceptionnel de cette double association pathologique sans que l'on puisse tirer de ce cas isolé de déductions pathogéniques valables.

### **Maladie de Fahr, par MM. P. NAYRAC, P. GRAUX et Ph. PRUVOT.**

Postier de 45 ans, gastrectomisé en 1940 pour ulcère et traité en 1949 pour une tuberculose pulmonaire du sommet gauche dont il ne persiste actuellement qu'une volumineuse calcification sous-claviculaire.

Chez ce sujet se constitue progressivement entre 1948 et 1953 le syndrome suivant : signes d'irritation pyramidale importante et bilatérale associés à un syndrome extrapyramidal avec facies figé évoquant le facies Wilsonien, sialorrhée, hypertonie cédant partiellement à la scopolamine. Cette rigidité pallidale semble conditionner une dysarthrie considérable, une dysphagie et une apparence d'apraxie bucco-faciale.

Les radiographies objectivent la calcification massive des noyaux lenticulo-caudés et des noyaux dentelés. Les pneumoencéphalographies confirment le siège sous-ventriculaire des dépôts calciques. Les artériographies sont normales. Il n'est pas décelé d'anomalies notables à l'électroencéphalogramme.

Cette maladie de Fahr n'est associée à aucun signe clinique, électrique, ni biologique de tétanie. L'exploration des fonctions endocriniennes et des différents métabolismes se révèle négative.

Le terme de « calcification idiopathique » reste donc justifié. Les auteurs signalent cependant chez ce sujet l'existence d'une tache brune para-ombilicale et de plusieurs naevi molluscum sans que l'enquête familiale permette de retenir l'hypothèse d'une phacomatose associée.

**Un nouveau cas de fausse perception intéressant le déroulement du continuum visuel**, par MM. J. LE BEAU, E. WOLINETZ et M. FELD.

Poursuivant une étude à objectif limité sur l'origine anatomique de phénomènes visuels que nous avons baptisés du terme générique de troubles du continuum visuel, nous sommes à même de présenter un nouveau cas, avec l'aimable autorisation du Dr Fouquier qui avait confié ce malade à l'un de nous en vue d'investigations neuro-chirurgicales.

M. L., 57 ans, nous est adressé parce que depuis huit mois il a des pertes de mémoire et de petites céphalées.

Nous n'insisterons pas sur l'aspect général de l'affection pour nous appesantir sur le point qui nous intéresse et se borne à deux épisodes.

En 1945, cet homme, alors militaire en occupation en Allemagne, était à l'arrière d'un camion et regardait la route pavée lorsqu'il sentit l'impulsion caractéristique d'un coup de frein : néanmoins il continua à voir les pavés défiler sous ses yeux et fut stupéfait et alarmé de constater que ses compagnons sautaient à terre alors qu'il croyait que la voiture roulait encore très vite. Comme aucun accident ne survenait, il dut se rendre à l'évidence que le camion était bien arrêté. L'illusion dura quelques secondes et fut attribuée par lui à son état de fatigue.

Il reprit sans encombre son métier de chauffeur de poids lourd après sa démobilisation. En juin 1952, alors qu'il commençait à présenter ce qu'il appelle ses trous de mémoire, il lui survint un nouvel accident :

Conduisant son camion de nuit, il entre dans une ville, et à un carrefour aperçoit un feu rouge. Il freine, mais, continuant à voir les pavés se ruer sous la voiture, il serre son frein à main, affolé par l'idée de l'accident inévitable dû à une rupture des freins ; néanmoins, les pavés défilent encore et il ne sait plus que faire lorsqu'il constate que le camion est bien sagement à côté du feu rouge et qu'incontestablement il n'avance plus.

Là encore l'illusion persiste assez pour qu'il se rende compte du contraste : feu rouge à côté de lui et illusion de roulement. Puis tout se calme.

Il n'y eut pas d'autre phénomène de cet ordre, mais des absences, des erreurs de toutes sortes qui motivent une consultation.

Hospitalisé à Lariboisière, on lui fait un E.E.G. qui montre un foyer d'ondes delta temporal gauche sans incidence particulière à la stimulation lumineuse intermittente ; puis une ventriculographie révélant, d'une part, une atrophie de l'hémisphère gauche avec passage d'air autour du pôle frontal et surtout autour du pôle occipital, une dilatation modérée du carrefour et de la corne occipitale gauche et, d'autre part, une corne temporale gauche apparemment normale.

Devant ce tableau on ne peut que conseiller un traitement médical à base de vitamine et d'iodure de sodium.

*Commentaire.*

Les deux incidents qui nous intéressent sont-ils à proprement parler des troubles du continuum visuel ? On nous a opposé la possibilité d'un phénomène du type nystagmique ; nous ne croyons pas que c'en soit soutenable, car dans le cas de nystagmus entraînant des persistances d'images, il y a toujours une alternance du mouvement qui fait que le sujet a bien une sensation visuelle anormale, mais à type de balancement, et d'autre part, l'illusion ne se borne pas à un seul objet (ici les pavés), mais semble entraîner tout le monde extérieur. Or, le malade est formel : il n'a vu bouger que la route et il lui a suffi de regarder ailleurs pour se rendre compte que tout était bien immobile (1).

(1) En outre l'examen vestibulaire est normal.

Ceci posé, nous rappellerons que dans nos communications précédentes nous avions cru pouvoir émettre l'hypothèse que ce genre de trouble a une origine occipitale, et le cas de MM. Castaigne et Gravelon, lié à un accident d'artériographie, semblait confirmer ces vues.

La lecture du tracé électroencéphalographique de notre malade nous avait donc causé une certaine déception. En fait, la ventriculographie qui semble (avec toutes les réserves qu'impose cet examen) situer le maximum des lésions sur le carrefour et le pôle postérieur gauche, en montrant une corne sphénoïdale d'aspect normal, nous permet de penser que le phénomène peut effectivement trouver son origine très en arrière.

Quant à sa nature, nous ne pouvons que supposer qu'il s'agit de crises comitiales d'un type spécial, dont la première a marqué l'entrée du sujet dans la maladie.

Insistons pour finir sur la difficulté que l'on éprouve à obtenir des malades des évocations précises de tels cas et des certitudes sur leur fréquence, probablement plus grande que ne permettent de le supposer les recherches bibliographiques sur ce sujet.

#### BIBLIOGRAPHIE

- LE BEAU, WOLINETZ et ROSIER. Phénomène de persévérance des images visuelles dans un cas de méningiome occipital. *Revue neurologique*, 1952, **88**, 6, 692-695.  
LE BEAU et WOLINETZ. Un nouveau cas de trouble de la perception du mouvement en rapport avec un méningiome occipital. *Revue neurologique*, 1953, **88**, 4, 280-281.  
CASTAIGNE et GRAVELON. Aspect particulier de certaines crises occipitales, à propos de la communication précédente de MM. LE BEAU et WOLINETZ. *Revue Neurologique*, 1953, **88**, 5, 286-287.

#### **Paralysie du temps pharyngé de la déglutition, symptôme dominant d'un hématome extra-dural traumatique de la fosse cérébelleuse. Ablation. Guérison, par MM. B. PERTUISSET, R. DJINDJIAN et J. ROUGEULLE (présentés par D. PETIT-DUTAILLIS).**

Il semble que Mc Kenzie ait été le premier, en 1938, à attirer l'attention sur le diagnostic clinique et le traitement des hématomes extraduraux de la loge cérébelleuse d'origine traumatique (4). Depuis cette date 40 cas ont été publiés dont 21 opérés et guéris. La rareté relative de cette lésion, connue depuis longtemps des médecins légistes, est en réalité due à la difficulté du diagnostic : ainsi Vance (9), en 1927, sur 512 fractures du crâne trouva 61 hématomes extra-duraux dont 4 au niveau de la fosse cérébelleuse, remontant plus ou moins vers les lobes occipitaux, soit 6 p. 100, chiffre non négligeable. Ce qui rend ces hématomes difficiles à reconnaître c'est leur polymorphisme clinique, point essentiel sur lequel insistent toutes les publications récentes (1-2-3).

C'est donc le caractère insolite des signes que présentait le blessé, que nous avons eu l'occasion d'observer et d'opérer, qui nous a poussés à rapporter cette observation, révélant ainsi un nouvel aspect clinique de cette lésion traumatique.

*Observation.* — M. J. B..., âgé de 39 ans, chef de chantier, est accidenté le 11 décembre 1953. Renversé par la lame d'un bulldozer qui l'a frappé sur la nuque, il est relevé sans connaissance et transporté à l'hôpital d'Evreux.

Il y arrive, après avoir repris connaissance, et peu choqué. L'examen, pratiqué à ce moment, montre l'existence d'une épistaxis bilatérale, d'un hématome frontal droit, d'un hématome de la région occipitale avec érosions cutanées, de contusions de l'épaule droite et d'une fracture de la malléole externe droite.

Quelques heures après l'hospitalisation, le blessé est pris de vomissements en jet et l'on s'aperçoit qu'il lui est absolument impossible de déglutir. Des antibiotiques

sont alors administrés et une sonde gastrique est posée. Mais l'état du blessé ne s'améliore pas ; aussi devant l'existence d'un syndrome méningé et d'une fracture occipitale, il est envoyé à la Clinique Neurochirurgicale de la Pitié, cinq jours après l'accident.

On se trouve en présence d'un homme parfaitement conscient et lucide, répondant très correctement aux questions, ne se plaignant que de douleurs au niveau de la nuque. Il a une sonde gastrique qui lui sort par le nez et dit être dans l'impossibilité de déglutir, ce qui l'angoisse considérablement. Il est pâle et paraît amaigri.

L'examen montre une rigidité très importante de la nuque. Le temps pharyngé de la déglutition est aboli alors que les temps labial et buccal sont conservés, ce qui est facile à constater après ablation de la sonde gastrique. La langue a une motilité normale mais il existe une anesthésie pharyngée avec disparition du réflexe nauséux



Fig. 1.

et une abolition du réflexe du voile des deux côtés (en réalité, ce symptôme prêtait à discussion car la sonde gastrique avait érodé la face postérieure du voile qui cependant paraissait insensible). Il existe de plus une paralysie du VI droit, une parésie du VII gauche de type périphérique, une légère dysmétrie et une légère adiadochocinésie au membre supérieur gauche. Le reste de l'examen se révèle normal : la force musculaire, le tonus et les sensibilités paraissent intactes, les pupilles sont égales, le fond d'œil et le champ visuel sont normaux. Le blessé se plaint cependant d'avoir une vision brouillée à droite. De plus, il dit uriner mal et souffrir de constipation. Il dit aussi être sujet à des cauchemars terribles dès qu'il se trouve dans l'obscurité : il est avalé par une baleine, il est pendu la tête en bas, il voit des animaux fantastiques engloutir des navires dans la mer ou encore l'océan se renverser. La pression artérielle est à 15-9 ; le pouls à 90 ; la température à 38°.

Des radiographies du rachis cervical et du crâne sont alors faites. Elles montrent :

- que le rachis cervical est intact ;
- une fracture occipitale sur les clichés crâniens. Sur le profil le trait part de la suture pariéto-occipitale et franchit la gouttière du sinus latéral, puis descend parallèlement à la ligne médiane dans la fosse cérébelleuse. Sur la face le trait est bien visible à gauche se dirigeant vers la mastoïde, particulièrement sur le cliché de face la bouche ouverte.

L'extension du trait vers le rocher ne put être montrée, la raideur cervicale interdisant toute incidence spéciale. Cependant la fracture se dirigeait vers la mastoïde

oblique de haut en bas et de dedans en dehors, ce qui rend bien improbable une fracture du massif pétreux.

L'association, à une fracture occipitale, d'un syndrome cérébelleux unilatéral même discret fit rapporter le trouble de la déglutition à une compression bulbaire et le diagnostic d'hématome de la loge cérébelleuse fut porté sur la seule clinique.

Le blessé fut opéré le 19 décembre (B. Pertuiset). Après incision paramédiane gauche à l'aplomb de la loge cérébelleuse, le trait de fracture est découvert. Une trépanation, à ce niveau, montre l'hématome qui est enlevé en totalité après agrandissement à la pince gouge de la trépanation initiale. Cet hématome paraissait dû au sang épanché à partir du foyer de fracture, aucun vaisseau dural artériel ou sinusien ne saignant ; il était étendu du sinus latéral au trou occipital en hauteur et de la

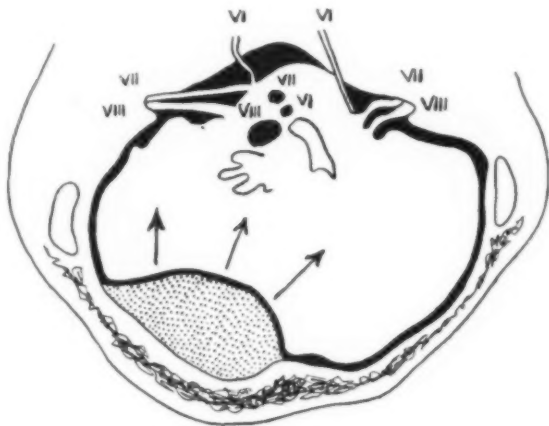


Fig. 2.

ligne médiane à 3 ou 4 travers de doigt au dehors, en largeur. Son épaisseur était d'environ 1 cm et demi au centre. La dure-mère battant correctement, bien que déprimée, n'est pas ouverte et la plaie est refermée en deux plans en laissant un drain extradural.

Quatre jours après l'intervention, la sonde gastrique peut être enlevée. Il existe toujours un VI droit et un VII gauche discret, une légère dysmétrie gauche et des mictions difficiles nécessitant des sondages. Depuis deux jours le blessé n'a plus de cauchemars : ils n'ont persisté que pendant 48 heures après l'opération.

Lorsque l'opéré quitte l'hôpital, 15 jours après l'intervention il déglutit normalement et la sensibilité aussi bien vélo-palatine que pharyngée est normale.

Trois mois après l'opération, il ne persiste au point de vue clinique qu'une adiadococinésie discrète, tous les autres signes ayant disparu. Par contre les épreuves vestibulaires (Dr Pialoux) montrent une absence complète de réponse à gauche aux épreuves caloriques, ainsi que l'absence de réponse des canaux verticaux à l'épreuve rotatoire, toujours à gauche. Au point de vue labyrinthique l'audiogramme montre, à gauche, une chute verticale à partir de 2048. Cette aréflexie subtotale de l'oreille interne gauche, côté du trait de fracture occipital, est délicate à interpréter, pouvant être la conséquence autant d'une lésion de l'oreille interne que d'une atteinte nucléaire bulbo-protubérantielle.

*Commentaires.*

C'est le trouble bulbaire, apparu chez un sujet conscient, objectivé par l'abolition du temps pharyngé de la déglutition et dominant le tableau clinique, qui fait tout l'intérêt de cette observation.

En effet, l'atteinte bulbaire est rare dans les hématomes extraduraux cérébelleux ; nous n'avons retrouvé que l'observation 1 de Lemmen et Schneider (3) qui fasse mention d'une telle atteinte : ce blessé présentait une paralysie vélo-palatine droite, une respiration de Cheynes-Stokes et une parole de caractère bulbaire. Ces signes étaient associés à une ataxie du membre supérieur droit, à un nystagmus et à une paralysie du sterno-cléido-mastoidien et du trapèze à droite. Il faut ajouter que ce blessé présentait, outre l'hématome extradural, un hématome intracérébelleux. Nous pensons donc que notre observation est la première à rapporter une symptomatologie bulbaire pure, ajoutant encore au polymorphisme clinique de cette lésion traumatique. Il nous a paru en effet justifié de rapporter le trouble de la déglutition, présenté par le blessé, à une atteinte des noyaux viscéraux, sensitif et moteur, du IX et du X.

Nous nous sommes alors étonné de la rareté des signes de souffrance bulbaire dans ces hématomes, en raison de la proximité du bulbe. Mais si l'on examine une coupe sagittale paramédiane du cerveau entouré de ses enveloppes (fig. 1), on se rend compte que la poussée exercée par l'hématome se fait de bas en haut dans une direction qui est parallèle à celle de l'axe du tronc cérébral du fait de la direction de l'écaille occipitale presque perpendiculaire à cet axe. De ce fait, le cervelet s'écrase sous la poussée, fuyant d'une part vers le trou occipital où il tend à s'engager, ce qui provoque la raideur de la nuque, et, d'autre part, vers le foramen de Pacchioni où il tend à devenir sustentoriel.

Ainsi, l'axe n'est pas directement comprimé et le trouble bulbaire ne peut s'expliquer que par une compression indirecte par les amygdales cérébelleuses ou le lobe antérieur. On peut aussi invoquer un mécanisme d'étirement de l'axe qui tend à suivre les deux poussées cérébelleuses vers le haut et vers le bas. D'autre part, ces hématomes sont en général unilatéraux (fig. 2) et l'axe est plus refoulé latéralement que comprimé sur le plan solide de la lame basilaire.

Ces faits permettent d'expliquer dans une certaine mesure la rareté de l'atteinte bulbaire : ils ne nous disent pas pourquoi notre blessé présentait des signes d'atteinte de cette région.

Si les signes bulbaires sont rares dans les hématomes de la loge cérébelleuse, ils sont beaucoup plus fréquents dans les hématomes à cheval sur le sinus latéral, une partie se trouvant dans la fosse cérébelleuse et une autre dans la loge occipitale. L'hématome comprime alors l'ensemble du cervelet, des lobes occipitaux et du tronc cérébral, car il est le plus souvent bilatéral : les blessés sont inconscients et dans un état grave ou encore présentent un syndrome d'hypertension intracrânienne avec œdème papillaire et des signes d'atteinte nucléaire (VII, VIII, IX, X, XI, XII). Le degré de gravité de ces hématomes dépend d'un autre facteur qui est la rapidité avec laquelle s'est formée la collection et qui est fonction de l'origine de l'hémorragie : foyer de fracture, sinus, artère. Il dépend aussi des lésions frontales et temporales dites de contre-coup qui sont d'observation fréquente dans ces fractures.

Il existait chez notre blessé d'autres symptômes qui nous ont paru devoir retenir notre attention.

Et d'abord des troubles de la miction. Si la rétention vésicale est un fait d'observation courante dans les hématomes intracrâniens elle est rarement observée chez des traumatisés conscients. D'autre part, dans notre observation, cette rétention a eu une évolution postopératoire sensiblement parallèle à celle des troubles de la déglutition et nous sommes tentés de rapporter de tels troubles vésicaux, associés d'ailleurs à une constipation opiniâtre, à une atteinte des noyaux viscéraux sensitifs du IX et du X. Aucune preuve ne venant à l'appui de cette explication nous ne la présentons que comme une hypothèse à vérifier.

Outre ces troubles que nous avons rapportés à une origine bulbaire, le blessé se plaignait de cauchemars aux caractères bien particuliers : ils ne survenaient que dans l'obscurité, s'accompagnaient d'une agitation intense et se déroulaient selon des thèmes toujours semblables unis par un lien : la sensation de renversement ou la vision d'engloutissement. Ces hallucinoses sont bien différentes des hallucinoses pédonculaires de Lhermitte et van Bogaert qui déterminent chez le sujet un état affectif plutôt agréable et surviennent à la tombée du jour sous forme d'une imagerie variée sans caractère effrayant. Les cauchemars de notre malade nous paraissent aussi différents de la crise de Kakon, décrite par Mourgue et von Monakow (5-6), et qui est caractérisée par un état de terreur étrange, inexprimable, avec appréhension d'un malheur imminent et troubles organo-végétatifs intenses : tachypnée, sudation excessive, tremblements... Par contre nous rapprocherons ces cauchemars des hallucinoses présentées par un malade de Stenvers (7). Ce malade, peu de temps avant sa mort, voyait les infirmiers s'asseoir sur les radiateurs et sauter à travers le mur. Les murs paraissaient inclinés en avant et agités de mouvements vers le haut. L'autopsie découvrit un tubercule situé dans le toit de la protubérance et la partie dorsale et interne du bulbe.

Ayant rapproché l'observation de Stenvers de la nôtre, nous nous demandons si l'atteinte des noyaux cochléo-vestibulaires ne serait pas capable de donner naissance à de telles hallucinoses particulièrement lorsque à la souffrance pontique s'ajoute une souffrance bulbaire. Si en effet notre blessé ne présentait pas de crise de Kakon il en avait quelques caractères : l'anxiété et l'angoisse, l'agitation. Faut-il alors voir dans les lésions résiduelles cochléo-vestibulaires révélées par les épreuves instrumentales une preuve de l'atteinte des noyaux bulbo-pontiques ? Notre interprétation des cauchemars y invite, si elle mérite d'être retenue.

Quant aux paralysies du VI et du VII nous tenterons de les expliquer en regardant une coupe horizontale passant par la protubérance (fig. 2). L'hématome qui est unilatéral, non seulement tend à refouler en avant le tronc cérébral mais encore et surtout provoque sa rotation de telle sorte que sa face antérieure regarde vers la droite dans le cas qui nous occupe. De cette façon, les nerfs facial et auditif gauches sont étirés entre leur origine apparente et le conduit auditif interne, alors qu'à droite au contraire ils sont relâchés. Par contre le moteur oculaire externe droit est tendu entre la protubérance qui tourne sa face antérieure vers la droite et la lame basilaire tandis que le gauche se relâche.

Au terme de l'analyse des symptômes présentés par notre blessé nous proposons de rapporter à une atteinte nucléaire bulbo-pontique le trouble de la déglutition, les troubles de la miction, de la défécation et les cauchemars ; à une atteinte du noyau dentelé, les signes cérébelleux dynamiques et à un étirement des fibres nerveuses les paralysies du VI et du VII. Quant aux séquelles cochléo-vestibulaires nous ne savons si on doit les rapporter à une atteinte nucléaire ou à une atteinte de l'oreille interne, puisque aucun trait de fracture pétreux n'a pu être mis en évidence.

#### BIBLIOGRAPHIE

1. BELLER (A. J.) et PEYSER (E.). Extradural cerebellar hematoma. Report of three cases with review of the literature. *J. of Neurosurg.*, 1952, **9**, 3, 291-298.
2. BONNAL (J.). Hématome extradural de la fosse cérébelleuse. *Revue Neurologique*, 1951, **85**, 6, 439-443.
3. LEMMEN (L. J.) et SCHNEIDER (R. G.). Extradural hematomas of the posterior fossa. *J. of Neurosurg.*, 1952, **9**, 3, 245-253.
4. MCKENZIE (K. G.). Extradural hemorrhage. *Brit. J. of Surg.*, 1938, **26**, 3, 346-365.
5. MOURGUE (R.) et MONAKOW (C. von). Introduction biologique à l'étude de la neurologie et de la psychopathologie. Intégration et désintégration de la fonction, Paris, Alcan, 1928.
6. MOURGUE (R.). Neurobiologie de l'hallucination. Bruxelles, Maurice Lamertin, 1932.
7. STENVERS (H. W.). Tuberkel im Tegmentum pontis. Beitrag zur Symptomatologie der Ponsherde. Picksche Visionen. *Arch. Suisses de Neurol. et de Psych.*, 1922, **XI**, 2.



S. VANCE (B. M.). Fractures of the skull. Complications and causes of death. A review of 512 necropsies and of 61 cases studied clinically. *Arch. Surg. Chicago*, 1927, 14, 6, 1023-1032.

**A propos d'un cas de myotonie**, par MM. J. BOUDOURESQUES,  
R. VIGOUROUX et L. MASSAD.

*Observation.* — M. R... Roméo, 38 ans, ne présente pas d'antécédents personnels notables. Il faut cependant retenir dans son hérédité un grand-père parkinsonien et une mère épileptique. Le début de son affection remonte apparemment à l'âge de 6 à 7 ans. R... remarquait la difficulté qu'il avait à suivre ses camarades dans leurs jeux et une gêne dans l'activité des membres supérieurs.

Actuellement, il présente un syndrome myotonique caractéristique : myotonie dans les mouvements volontaires, myotonie mécanique, myotonie électrique.

*Myotonie volontaire* : Elle est diffuse et touche les membres inférieurs, les membres supérieurs, le tronc, le cou et la face. Membres supérieurs : le malade n'a qu'à fermer sa main et ses doigts pour qu'il éprouve aussitôt une grande difficulté dans la décontraction, ceci à cause de la raideur qui s'installe immédiatement. Tous les mouvements des doigts pris isolément présentent les mêmes caractères, et les mêmes phénomènes se retrouvent à tous les segments du membre supérieur. La répétition du mouvement fait disparaître progressivement la contracture pour permettre la réalisation d'un mouvement normal. Membres inférieurs : la montée d'un escalier est très difficile pour les premières marches ; elle s'améliore rapidement pour les marches suivantes. La marche normale présente les mêmes caractéristiques de difficulté dans son début. Le passage de la position assise à la position debout déclenche un blocage généralisé qui place le malade dans une attitude figée de telle sorte qu'une simple poussée suffit à le faire tomber. La mobilisation du tronc et du cou présente les mêmes caractères. Les mouvements de mastication, ceux de la langue et des lèvres sont aussi très évocateurs de la myotonie. La motilité oculaire est préservée.

Caractères généraux : ce n'est pas le premier mouvement qui est gêné mais c'est lui qui déclenche le phénomène myotonique ; les contractions successives le font disparaître. Le phénomène myotonique s'accompagne d'un élément de fatigue rapide : quand il tient une bouteille pour servir il finit par la lâcher alors que le phénomène myotonique persiste. Le froid et la fatigue sont des facteurs d'aggravation.

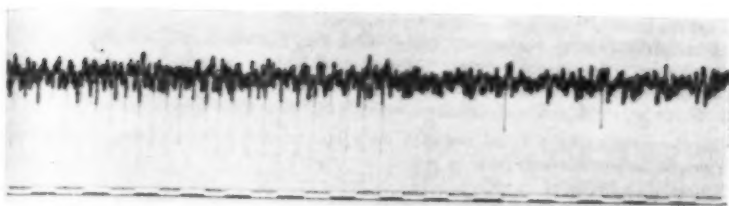
Cette myotonie diffuse n'a jamais arrêté M. R... dans son activité. Il a fait de nombreux métiers ; il exerce actuellement celui de maçon. Il a pu faire une partie de son service militaire et toute la guerre dans le service armé où, souvent pris pour un simulateur, il a été jeté en prison à plusieurs reprises ; prisonnier des Allemands il s'est évadé. Il va à la chasse mais ne peut tirer que la première cartouche (son doigt reste plaqué contre la gâchette).

*Myotonie mécanique* : La percussion du biceps entraîne une contraction durant 5 sec environ.

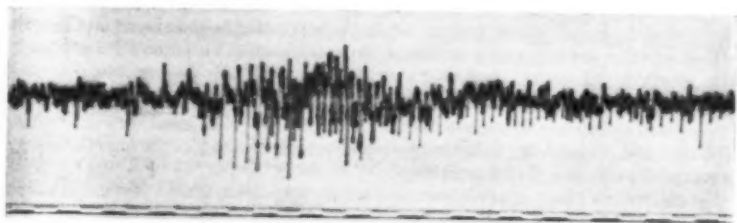
*Myotonie électrique* : Au galvanique, la réaction myotonique est particulièrement bien observable ; très nette aux membres supérieurs, elle est cependant beaucoup plus accusée aux membres inférieurs où on la retrouve au niveau des muscles de la cuisse mais également au niveau des muscles des jambes.

La chronaxie a été étudiée en détail pour tous les muscles des membres supérieurs et des membres inférieurs : importante altération de la contraction musculaire (contraction myotonique). La plupart des muscles, présentant cette anomalie, offrent un mélange de fibres à contractions vives et à chronaxie normale et de fibres à contractions myotoniques durables, à chronaxie fortement élevée. Sur des muscles moins atteints, mais présentant une contraction myotonique nette, on ne peut prendre la chronaxie correspondant aux fibres myotoniques car la secousse provoquée par les fibres vives masque la contraction myotonique (extenseur commun des orteils).

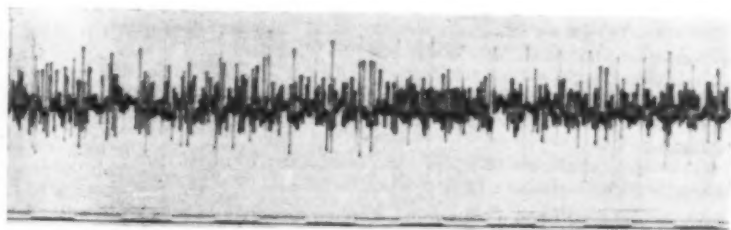




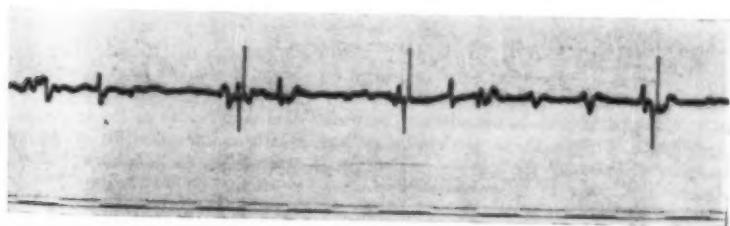
Averse myotonique recueillie dans les muscles épitrochléens droits. Vitesse 12 cm/s.



Averse en surimpression sur un mouvement volontaire léger. Muscles épitrochléens.



Activité à l'enfoncement. Brachial antérieur droit.



Fasciculation. Jambier antérieur droit.

La répétition des excitations entraîne rapidement l'affaiblissement et même la disparition des contractions avec la même intensité.

Les chronaxies des nerfs sont restées normales. Les chronaxies musculaires sont anarchiques : des muscles ont conservé leur chronaxie normale, d'autres ont une chronaxie augmentée. La chronaxie des jambiers antérieurs, où les deux groupes de fibres ont pu être excités séparément, est huit fois plus forte que la normale.

**Electromyogramme :** Tracé recueilli dans les muscles épitrochléens, l'adducteur du pouce, le jambier antérieur et le jumeau interne à droite. A l'enfoncement, dans tous ces muscles, averses myotoniques caractéristiques, constituées par la répétition soit de pointes brèves, soit de potentiels triangulaires de longue durée monophasique. La fréquence des averses reste souvent assez basse (inférieure à 80 c/sec ; en moyenne 40 c/sec. Au mouvement volontaire il est impossible d'obtenir l'activation d'unités motrices isolées, pour une contraction faible on a immédiatement un tracé interférentiel. Les tracés d'interférence sont obtenus pour des mouvements effectués sans grande force. Leur aspect crénelé évoque l'atrophie myogène, encore que le dernier des potentiels semble plutôt allongé. Enfin, il faut noter la présence d'une fasciculation recueillie sur le jambier antérieur qui correspond à un potentiel d'unité motrice sensiblement normal, parfois un peu inférieur, (Dr Isch. Laboratoire d'électromyographie. Faculté de Médecine de Strasbourg.)

**Examen clinique :** Dans aucun segment musculaire il n'existe d'hypertrophie, ni d'atrophie. Cependant, le faciès du malade rappelle l'aspect du myopathique : pommettes saillantes, lèvres amincies.

Les réflexes rotuliens et achilléens donnent une réponse normale. Il n'existe aucun trouble de la sensibilité, ni de la série extrapyramidale, ni cérébello-vestibulaire. On note seulement une fatigabilité rapide des muscles myotoniques, une absence de contractions fibrillaires.

Le psychisme est normal.

Aucune modification de la pilosité. La chevelure est très fournie. Les testicules sont normaux et le comportement génital satisfaisant.

**Examen de laboratoire :** Radiographies du crâne, électroencéphalogramme, électrocardiogramme : normaux. Mét. basal : + 4. B.-W. négatif dans le sang. Azotémie : 0,35 — Glycémie : 0,75 — Cholestérolémie : 1 g 85. L. C.-R. : Albumine : 0,24 — Cytologie : 1,9 — B.-W. négatif. — Les 17 céstéroïdes donnent : 0,008 p. 1000. Kaliémie : 2,287 p. 1000. Natrémie : 3 g 96 p. 1000. Calcémie : 100 mmg p. 1000. Calciurie : 280 mmg p. 1000.

Dans le sang : créatine : 16 mg p. 1000, créatinine : 15 mg p. 1000.

Dans les urines : créatine : 12 cg par jour, créatinine : 1 g 44 par jour.

**Examen oculaire :** Fond d'œil normal. Pupilles régulières et bons réflexes. C. V. : normaux. Cristallin : sclérose nucléaire légère de type présénile, anormale à l'âge de 38 ans. Opacités irrégulières sous-capsulaires postérieures n'entraînant pas de perturbations visuelles mais cependant très nettes (Pr Agr. Ourgaud).

#### Commentaires.

Cette observation appelle quelques commentaires :

En dehors d'un aspect un peu particulier du visage, il n'existe dans aucun segment d'atrophie ni d'hypertrophie musculaire ; l'atrophie stigmatise la maladie de Steinert, l'hypertrophie la maladie de Thomsen : d'où la difficulté de classer ce cas. La diffusion, l'intensité, la prédominance aux membres inférieurs du syndrome myotonique, l'absence de troubles endocriniens caractérisés de la sphère génitale, l'absence d'alopécie et de troubles psychiques, le début de l'affection dans le jeune âge plaident en faveur de la maladie de Thomsen. Mais il nous paraît qu'il faut donner une valeur de différenciation très grande à l'existence de la cataracte et classer ce malade dans le cadre de la maladie de Steinert.

Le facteur génétique ici absent serait plutôt en faveur du Steinert. Il est en effet plus évident dans le Thomsen que dans le Steinert pour lequel la cataracte est parfois le seul élément retrouvé chez les ascendants. Ici on retrouve une fragilité nerveuse (Parkinson chez le grand-père ; Épilepsie chez la mère).

Enfin, l'électromyogramme objective un tracé en faveur du Steinert. Les difficultés sont donc parfois très grandes pour départager ces deux affections.

### Une pièce de para-ostéoarthropathie type Dejerine-Ceillier,

par MM. L. ROUQUÈS, GEORGE et HUARD.

Les auteurs ont pu faire l'autopsie d'une malade dont l'histoire a déjà été exposée brièvement ici même (1) et de façon plus détaillée dans le livre jubilaire de L. Barraquer-Ferré (2). A l'âge de 25 ans, ayant un syndrome de Brown-Séquard fruste par méningiome latéral gauche en D1, elle subit en juin 1949, à la suite d'une erreur mal concevable, une laminectomie dorsale basse : le résultat immédiat fut une quadriplégie flasque avec anesthésie et incontinence ; l'ablation de la tumeur en janvier 1950 n'amena qu'une récupération minime et la malade succomba cachectique en novembre 1953. La para-ostéoarthropathie de la hanche droite fut découverte fortuitement en novembre 1950 et son aspect ne se modifia pas jusqu'au décès.

Sur l'articulation disséquée, on constate deux ossifications. La première est antérieure ; elle s'implante sur le versant inférieur de l'épine iliaque antéro-inférieure et, large de plus de 1,5 cm, cravate la face antérieure de la capsule, parallèlement au faisceau supérieur du ligament de Bertin, puis s'insère sur l'angle antéro-supérieur du grand trochanter où elle a plus de 1 cm d'épaisseur. L'autre couvre l'articulation en haut et en arrière : elle s'insère à distance du cotyle qu'elle contourne en haut et en arrière sur plus de 8 cm, descendant presque jusqu'à la tubérosité de l'ischion ; de là, plusieurs couches osseuses imbriquées et fusionnées, sauf à leur bord supérieur, vont converger vers la face supérieure du grand trochanter et la moitié supérieure de la ligne intertrochantérienne postérieure où elles s'insèrent ; le bord inférieur de cette masse forme un arc ouvert en bas sous lequel s'engage le tendon de l'obturateur interne qui y marque son empreinte.

La coupe de l'articulation montre que l'interligne est libre et normal. Ces ankyloses cerclées, suivant l'heureuse expression de M<sup>me</sup> Dejerine et Ceillier, sont indépendantes de la capsule et des muscles ; quelques fascicules du petit fessier sont bien englobées à leur extrémité externe dans l'ossification antérieure, mais il n'y a là que des rapports de contiguité. Les ossifications sont faites d'os compact, lisse, éburné, sans trace d'inflammation ; rien n'est plus suggestif que leur comparaison avec la grosse tubérosité ischiatique, presque à nu dans une escarre, et dont la surface est vermoulue, érodée, irrégulière.

Nous retrouvons donc tous les caractères assignés à cette lésion par M<sup>me</sup> Dejerine et Ceillier, et il semble surprenant que nombre d'auteurs persistent à la décrire comme une myosite ossifiante.

### Présentation d'un malade atteint de troubles trophiques et sensitifs à topographie singulière avec hypertrophie et inexcitabilité des deux nerfs cubitaux, par MM. E. WOLINETZ, J. GRUNER et TAVERNIER.

(1) ROUQUÈS (L.) et LAMBERT. Para-ostéoarthropathie de la hanche au cours d'une compression médullaire. *Revue neurologique*, 1952, 88, n° 4, p. 357.

(2) ROUQUÈS (L.). Para-ostéoarthropathie de la hanche au cours d'une compression médullaire par méningiome. *Archives de neuro-psychiatria*, 1952, 10, n° 3, p. 276-286.

# SOCIÉTÉ FRANÇAISE DE NEUROLOGIE

Séance du 6 mai 1954

Présidence de M. A. THÉVENARD

## SOMMAIRE

### COMMUNICATIONS :

- SIR RUSSELL BRAIN. Spondylose cervicale (*paraît en mémoire originale*) ..... 247
- BOUDIN (G.) et BARBIZET (J.). Les données morphologiques de la pneumoencéphalographie au cours de la sclérose en plaques (dilatation ventriculaire et augmentation de l'air périhémisphérique) ..... 241
- CHADOUTAUD (L.), COSSA (P.), POSTEL (J.) et ROUAULT (M<sup>lle</sup>). Sur un cas d'anévrisme du tronc basilaire ..... 247
- DECOURT (J.), GUILLAUME (J.) et MICHAUD (J. P.). Etude physio-

pathologique d'une aménorrhée accompagnant un syndrome hypothalamique d'origine traumatique ..... 244

- THIÉBAUT (F.), WAITZ (R.), ROHMER (F.), BRINI (A.) et ISRAËL (L.). Un cas de forme juvénile de l'idiotie amaurotique type Spielmeyer-Vogt ..... 235

THIÉBAUT (F.), PHILIPPIDÈS (D.) et ROHMER (F.). Maladie de Paget compliquée de paraplégie guérie par laminectomie ..... 238

THUREL (R.) et MORINET (P.). Hématome intramédullaire ..... 249

THUREL (R.), PAYOT (J.) et RAMBERGER. Thrombophlébite cérébrale ..... 250

## COMMUNICATIONS

**Un cas de forme juvénile de l'Idiotie amaurotique type Spielmeier-Vogt**, par MM. F. THIÉBAUT, R. WAITZ, F. ROHMER, A. BRINI et L. ISRAËL.

Les formes tardives de l'idiotie amaurotique commencent à être de mieux en mieux connues, mais les cas publiés ne sont pas encore très nombreux. C'est pourquoi il nous a paru intéressant d'apporter cette observation dont le diagnostic ne paraît pas faire de doute, malgré l'absence de contrôle anatomique.

*Observation.* — Enfant B... Lisbeth, née le 23 mars 1939.

*Histoire de la maladie.* — Après une naissance normale et une première enfance normale, Lisbeth est envoyée à l'école à 6 ans. Elle s'y comporte normalement mais apprend difficilement à lire et à écrire et demeure en retard sur ses camarades. A partir de 9 ans son comportement change, elle ne joue plus, paraît absente et devient irritable, coléreuse. A partir de 10 ans sa vue baisse, elle ne peut plus lire sur le tableau noir : à 12 ans elle ne peut plus lire du tout ; à 13 ans elle ne peut plus se diriger seule. Elle est réglée à 12 ans : en même temps apparaissent des grandes crises d'épilepsie : 3 en 1951, 3 en 1952, une par mois en 1953, plusieurs par mois en 1954.

*Examen.* — L'enfant est admise à la clinique neurologique le 11 janvier 1954. Elle a maintenant plus de 15 ans, mesure 1 m 60, pèse 51 kg 300 et a 0,55 m de tour de tête. Elle donne l'impression d'une légère obésité. Le corps thyroïde paraît légèrement augmenté de volume. Quand on l'examine assise sur une chaise on est frappé par son instabilité motrice : elle remue la tête en tout sens sans fixer son regard, elle agite ses mains, noue et dénoue sa ceinture, se balance sans arrêt. Si l'on attire son attention, elle lève les yeux au plafond pour vous regarder. Son faciès est inexpressif. Elle marche sans balancer le bras droit, en lançant ses jambes de côté. Cependant, l'examen ne révèle aucune diminution de la force musculaire, aucun trouble du tonus, pas davantage de troubles de la coordination, de l'équilibration, de la réflexivité, de la sensibilité, non plus pas de troubles sphinctériens. Si les épreuves classiques ne mettent pas en évidence de troubles extrapyramidaux et cérébelleux, il n'en reste pas moins que son instabilité motrice, l'absence de balancement du bras et la façon de lancer ses jambes en marchant, témoignent sans doute d'une perturbation des fonctions extrapyramidales et cérébelleuses. L'examen des yeux révèle une baisse profonde de l'acuité visuelle. Cet examen se révèle difficile du fait du manque d'attention de la malade. Il n'existe aucune tentative de fixation réelle. La malade arrive très difficilement à compter les doigts à 25 cm avec les deux yeux simultanément. Tout effort de vision précise de face s'accompagne d'une élévation des globes vers le haut. Les pupilles réagissent à la lumière, la contraction étant plus vive à gauche. La réaction pupillaire à l'accommodation-convergence existe, bien que la convergence soit à peine ébauchée. L'examen grossier du champ visuel montre, malgré les réponses hésitantes, une amputation des champs supérieurs. Cette constatation concorde avec le fait que la malade tourne les globes vers le haut pour voir un objet placé de face ; en effet, elle utilise ainsi sa rétine supérieure, donc son champ visuel inférieur intact. Après dilatation, l'examen du fond d'œil montre un aspect d'œdème rétinien étendu, plus prononcé à gauche. Les papilles ont une teinte jaune pâle rappelant celle de la rétinite pigmentaire. Artères et veines sont très étroites. La macula droite a l'aspect d'une tache rouge, arrondie, due peut-être simplement au

contraste entre une macula de teinte normale et l'aspect blanc œdémateux de la rétine environnante. A gauche, une image en étoile d'un rouge vif fait penser à une hémorragie. Malheureusement, le défaut de fixation rend impossible l'examen du fond d'œil à la lampe à fente. La périphérie rétinienne est irrégulièrement pigmentée en carte de géographie, aspect différent du « poivre et sel » classique. L'état de la rétine explique donc bien l'absence de vision précise, mais non pas la conservation du champ visuel inférieur. On peut admettre une distribution inégale des lésions rétinienne dont l'ophtalmoscope ne rend pas compte.

Du point de vue psychique on assiste à une régression mentale progressive, compte tenu du retard scolaire et de la quasi-cécité. Cette grande fille de 15 ans passe son temps assise sur une chaise ou couchée dans son lit, joue parfois avec une poupée de chiffon et barbouille avec des crayons de couleur. Elle ne prend aucune initiative pour entrer en contact avec les autres malades. Elle est docile, ne crée aucun désordre. Elle exécute les ordres simples. Elle est propre, se lave avec l'aide de quelqu'un, mange correctement, mais il faut qu'on lui coupe ses aliments. Elle est affectueuse avec les personnes du service, mais chez elle serait sujette à de violentes colères lorsqu'on la contrarie. Aux examens elle collabore facilement et n'a pas d'appréhension pour les petites interventions. Son Q. I. est de 34 et des tests psychométriques au Binet-Termann ont montré un âge mental de 4 ans 10 mois.

*Test de Binet-Termann (pratiqué par le Dr Durand de Bousingen) :*

Epreuves de 3 ans : Toutes réussies : indiquer 4 parties du corps (nez-œil-bouche-cheveux). Nommer des objets familiers (clé, sou, canif, montre, crayon). Gravures (voir trois objets par image). Donner son sexe. Donner son nom de famille. Répéter 6 à 7 syllabes. Retenir 3 chiffres.

Epreuve de 4 ans : Comparer deux lignes (une ligne plus longue que l'autre). Compter quatre sous. Compréhension 1<sup>er</sup> degré : sait ce qu'il faut faire quand on a sommeil, quand on a froid, quand on a faim. Ne peut répéter ni 4 chiffres ni 12 à 13 syllabes.

Epreuves de 5 ans : Nomme quatre couleurs (rouge, jaune, bleu, vert). Exécute les trois commissions : mettre une clé sur une chaise, ouvrir une porte avec la clé, apporter une boîte. Sait son âge.

Epreuves de 6 ans : Reconnaît les lacunes dans les images (il manque un bras, les yeux, la bouche dans les images). Compréhension du 2<sup>e</sup> degré réussie : qu'est-ce qu'il faut faire s'il pleut au moment où l'on doit aller à l'école, si la maison est en feu, si tu dois aller quelque part et que tu manques le train ? Ne reconnaît pas 4 pièces de monnaie courante. Ne sait pas distinguer le matin et le soir.

Epreuves de 7 ans : Sait le nombre de ses doigts. Ne peut répéter 5 chiffres. Ne sait pas le jour de la semaine. Ne sait pas répéter 3 chiffres à rebours.

A 8 ans ne réussit plus aucune épreuve.

En conclusion : A 3 ans réussit toutes les épreuves	= 36 mois
A 4 ans réussit 3 épreuves	(2 × 3 mois = 6 mois)
A 5 ans réussit 3 épreuves	(3 × 3 mois = 9 mois)
A 6 ans réussit 2 épreuves	(2 × 2 mois = 4 mois)
A 7 ans réussit 1 épreuve	(1 × 2 mois = 2 mois)
	57 mois

Age mental : 4 ans 10 mois.

Niveau de l'imbécillité profonde.

L'enfant mange gloutonnement, son sommeil est agité, ses règles abondantes et de longue durée.

En plus du syndrome psychique et du syndrome visuel il importe d'insister sur l'épilepsie. Une grande crise tout à fait typique a été observée durant son séjour à la clinique.

On ne trouve rien de pathologique dans ses antécédents personnels. C'est une fille

unique dont les parents sont bien portants et sans consanguinité. Du côté paternel un de ses cousins germains serait arriéré. Du côté maternel une cousine de sa grand-mère aurait été épileptique.

*Examen hématologique* (1.2.54). Hb. : 90 p. 100. G.R. : 4.470.000. Globulins : 260.000. G. B. : 5.200. Pourcentage leucocytaire : polyn. neutroph. : 71 p. 100 ; monocytes : 5 p. 100 ; lymphocytes : 24 p. 100. La plupart des lymphocytes, surtout les moyens et les grands lymphocytes, présentent des vacuoles dans leur protoplasme. Ces vacuoles, de taille légèrement inégale, occupent rarement tout le protoplasme (fig. 1). Elles sont surtout réparties à l'un des pôles de la cellule. Elles ne sont pas colorables par le Soudan III et par le Soudan IV. Il n'y a pas de vacuoles dans les monocytes et dans les polynucléaires.

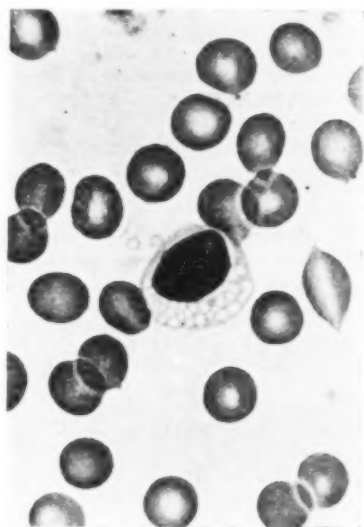


Fig. 1. — Sang, lymphocyte dont le cytoplasme est vacuolisé.

*Ponction sternale* (1.2.54). Os moins dur que normalement. Grumeaux petits et peu nombreux. Richesse cellulaire diminuée. Proportion normale des diverses cellules. Vacuoles protoplasmiques dans quelques lymphocytes ; même aspect que dans les lymphocytes du sang. Absence de cellules spumeuses.

*Discussion* : Des images de lymphocytes à protoplasme vacuolaire sont très rares dans le sang. On a observé des vacuoles non lipidiques chez des malades atteints de leucémie lymphoïde, mais uniquement dans les éléments très jeunes, lymphoblastiques (Bessis, *Traité de Cytologie sanguine*, Masson, 1954). C'est seulement dans la maladie de Niemann-Pick que l'on a décrit, à côté des cellules spumeuses d'origine réticulo-endothéliale, des aspects vacuolaires du protoplasme des divers leucocytes : monocytes, lymphocytes ou polynucléaires (Wintrobe, *Clinical Hematology*, 1947, p. 577, fig. 133). Ces vacuoles se colorent, tant par l'hématoxyline ferrique que par le Soudan.

Dans l'observation étudiée ici, les vacuoles des lymphocytes ne se colorent pas par le Soudan et ne présentent pas de double réfringence.

On sait le débat qui oppose les unicistes, qui admettent l'identité de la maladie de Tay-Sachs et de la maladie de Niemann-Pick, aux dualistes. Pour ces derniers le fait essentiel dans la maladie de Tay-Sachs est la dégénérescence des cellules ganglionnaires ; la surcharge lipidique est secondaire. Nous ne pensons pas qu'il soit possible d'utiliser la non-colorabilité des vacuoles des lymphocytes par le Soudan dans notre observation comme argument dans ce débat.

Les examens sérologiques sont normaux dans le sang et le liquide C.-R. L'urée est à 0,33 dans le sang. La glycémie est à 0,75 p. 1.000. Le cholestérol oscille entre 2,80 et 2,60 p. 1.000 et les lipides entre 8,62 et 8,02 g p. 1.000. Le métabolisme basal donne : — 18,6 p. 100.

L'E.C.G. est normal. L'E.E.G., pratiqué avec de grandes et petites distances inter-électrodes, montre une activité de fond caractérisée par une dysrythmie lente à prédominance thêta avec quelques rares trains d'ondes alpha et des ondes delta sporadiques, sur laquelle apparaissent des bouffées survoltées (150-200 microvolts) durant 3 à 10 c/s et survenant environ 2 fois par minute. Ces bouffées sont constituées par des ondes monomorphes à 2,5 c/s, généralisées, à prédominance antérieure, en général bilatérales, synchrones, encochées parfois par des pointes lentes sans relation constante de temps avec les ondes lentes. Ces tracés se rapprochent de ceux décrits par Radermacker mais différent de ceux de Cobb qui insiste sur la continuité des ondes lentes et sur certains complexes triphasiques que nous ne retrouvons que partiellement.

L'encéphalographie gazeuse montre une légère dilatation ventriculaire passive avec atrophie frontale modérée. Dans le liquide C.-R. : cellules : 1,7 par mm<sup>3</sup> et albumine : 0,22 g p. 1.000. Benjoin colloïdal : 0000022222100000. Chlorures : 6,90. Sucre : 0,65. B.-W. négatif.

*Commentaires.* — L'évolution simultanée depuis l'âge de 9 ans d'une régression mentale aboutissant à l'imbécillité et d'une baisse progressive de la vision confinant à la cécité, l'aspect si particulier du fond d'œil avec la teinte jaune de la papille, la rougeur de la macula et la pigmentation de la rétine périphérique, enfin les grandes crises d'épilepsie, évoquent la forme juvénile de l'idiotie amaurotique familiale, forme juvénile de Vogt-Spielmeyer, qui est caractérisée par la triade suivante : régression mentale, épilepsie et baisse progressive de la vision. L'absence de familiarité ne saurait infirmer ce diagnostic, notre malade étant une enfant unique et l'enquête familiale n'ayant pas pu être approfondie. De même l'absence de troubles extrapyramidaux accentués peut s'expliquer par le fait que la malade n'a pas encore atteint le stade où ils apparaissent généralement. Deux particularités biologiques méritent d'être soulignées : d'une part, le taux élevé des lipides du sang, contrastant avec le faible taux de la glycémie ; d'autre part, la présence dans le sang circulant de lymphocytes renfermant des vacuoles dans le cytoplasme, résistant à toute coloration.

#### BIBLIOGRAPHIE

1. CLÉMENT (R.), GRUNER (J.), RAMEIN (P.) et BRÉTAGNE (J.). Idiotie amaurotique de Tay-Sachs. *La Presse Médicale*, 1953, t. 61, n° 13, p. 253-355.
2. VAN BOGAERT (L.). Déterminations nerveuses des lipidoses. *Encyclopédie Méd.-Chir.* « Système nerveux », 6-1953, 17, 162 D.10, p. 1-15.

#### Maladie de Paget compliquée de paraplégie, guérie par laminectomie, par MM. F. THIÉBAUT, D. PHILIPPIDÈS et F. ROHMER.

La maladie de Paget se complique assez rarement d'un syndrome de compression médullaire. C'est ainsi que Teng et ses collaborateurs signalent en 1951 que sur



131 malades admis pour Paget à l'Hôpital Mont-Sinaï un seul présentait une paraplégie. Il s'agit donc d'une cause rare mais non exceptionnelle de compression médullaire. Son intérêt réside dans l'action souvent favorable de la laminectomie.

M. B..., 54 ans, visiteur médical, nous est adressé le 15.10.53 par le Dr Zingle, pour maladie de Paget avec syndrome de compression médullaire.

Depuis son enfance il a toujours eu une grosse tête. A l'école il ne pouvait mettre le béret d'un camarade et lors de son incorporation en 1914-18 on n'avait pas pu trouver de casque à sa taille (61 cm). C'est vers l'âge de 32 ans qu'apparaît assez brusquement, sans aucune douleur, une déformation marquée du tibia gauche, ne provoquant aucune gêne à la marche.

Il pratique différents sports, joue au foot-ball, fait du ski et est mobilisé normalement dans une unité de montagne en 1939-40. Par la suite il prend une part active aux combats du maquis du Vercors. Fin 1940, il accuse pendant quelques jours des douleurs de type sciatique et en 1945 un engourdissement assez particulier de la région génito-anale, débordant à la face postérieure des cuisses, survenant uniquement à la marche, qui disparaît rapidement à la suite de quelques séances d'ondes courtes.

A partir de 1948 surviennent progressivement et de plus en plus intenses des lombalgies calmées cependant par le repos et les antinévralgiques habituels.

Au cours de l'été 1953 s'installe une faiblesse des membres inférieurs avec dérobement des jambes à la fatigue et sensations de crampes surtout nocturnes. La marche devient incertaine, d'autant plus qu'il a l'impression de marcher sur du coton. Au début d'octobre 1953, il consulte à Paris un rhumatologue qui lui conseille de suivre un régime déchloruré et sans graisses, de faire des injections de Dilvasène et quelques séances de radiothérapie. Son état s'aggrave alors brusquement : la station debout prolongée devient impossible et il décide de se faire admettre à la Clinique neurologique.

A son admission l'attention est attirée immédiatement par son aspect particulier : gros crâne (63 cm), attitude voûtée, le corps penché en avant, la tête rentrée dans les épaules, le cou court, les bras paraissant démesurés par rapport au tronc qui est tassé, le thorax aplati latéralement, le bassin élargi, la cyphose avec disparition de la lordose lombaire. La déformation du tibia gauche est classique : tibia épaissi, bord antérieur émousé et l'ensemble incurvé avec une concavité postérieure « en lame de sabre » avec dilatations veineuses et hyperthermie locale. Debout ou assis il ne peut faire toucher ses genoux. Sa marche est prudente, incertaine, les jambes s'entrecroisent à chaque pas : elle est aggravée par une spasmodicité manifeste.

Le diagnostic de maladie de Paget évoqué au seul aspect de ce malade est confirmé par les radiographies.

Nous retrouvons au niveau du sacrum et des ailes iliaques l'aspect de l'« écheveau » qui révèle la signature de la maladie. Au niveau des vertèbres on constate aussi bien la condensation homogène donnant l'aspect de « mousse opaque » de Kauffmann (D. 7) que la vertèbre claire d'aspect banal et même l'aspect en carte de deuil. Certaines vertèbres sont biconcaves ou tassées, comme écrasées. Sur les clichés de profil les corps vertébraux apparaissent très augmentés de volume, surtout sagittalement. Les radiographies du crâne donnent aussi des images typiques avec aspect cotonneux et épaississement des os.

L'atteinte des rochers explique l'hypoacousie récente mais progressive, confirmée par l'audiogramme.

Les examens de laboratoire nous ont donné les résultats suivants : calcémie : 0,92 ; phosphatases sanguines : 4,4 et 5,4 U. Boldansky - protéines : 64,80 g/100 - sérines : 41,10 p. l. - globulines : 23,70 - rapport sérines-globul. : 1,70 p. l. - urée : 0,40 - glycémie : 0,92 - cholestérol 2,2 - B.-W. négatif.

L'examen neurologique fait envisager le diagnostic de compression médullaire : paraplégie incomplète avec gros déficit moteur aux différents segments, exagération des réflexes tendineux, clonus épuisable, signe de Babinski bilatéral et ébauche d'a

réflexes de défense. Il existe une hypoesthésie superficielle à tous les modes dont la limite supérieure répond à D9 des deux côtés (remontant un peu plus haut pour la sensibilité douloureuse), des troubles de la sensibilité profonde avec erreurs et retard de la perception des attitudes segmentaires au niveau des orteils et des pieds. La sensibilité vibratoire est normale. Les troubles sphinctériens sont aggravés du fait d'un rétrécissement urétral, séquelle d'une blennorrhagie.

La compression est confirmée par l'épreuve du lipiodol injecté par voie sous-occipitale, la ponction lombaire n'ayant pu être pratiquée en raison des modifications vertébrales. Le lipiodol chemine lentement dans le canal rachidien, s'arrête passagèrement au niveau de C4, puis est bloqué définitivement au niveau de D4.

L'intervention est décidée mais elle est retardée à cause d'une complication pulmonaire et vésicale. Elle a lieu le 14.11.53. La laminectomie porte de D3 à D7. L'hémostase des muscles et de l'os est difficile à cause de la vascularisation excessive et de la porosité des apophyses épineuses, des arcs postérieurs, des lames vertébrales qui sont considérablement épaissies, allant jusqu'à 2 cm 1/2. La compression est évidente. La dure-mère qui ne battait pas se met alors à battre normalement.

Les suites opératoires sont simples, à part un épisode pulmonaire aigu, jugulé rapidement par les antibiotiques. Dès le lendemain le sujet signale une amélioration de la motilité des membres inférieurs : l'hypoesthésie disparaît au 3<sup>e</sup> jour, ainsi que les sensations d'« impatience » des jambes. L'extension continue des gros orteils fait place à une flexion. Les réflexes tendineux redeviennent progressivement normaux.

Quinze jours après l'intervention le malade peut se lever et constate que la sensation au contact du sol est maintenant normale. Sa marche s'améliore de jour en jour et il quitte le service le 6.2.54, se disant amélioré à 100 p. 100. Deux mois plus tard il nous écrivait qu'il avait repris son travail et se portait bien.

#### COMMENTAIRES.

Cette observation met en évidence que la compression directe de la moelle, par hypertrophie des lames vertébrales principalement, peut être la cause de la paraplégie. En effet, dans ce cas, la compression ne peut être mise en doute en raison de l'arrêt franc du lipiodol, des constatations opératoires montrant la hernie de la dure-mère par la brèche de la laminectomie et le bon résultat de l'intervention.

Ce mécanisme compressif, qui n'est pas reconnu par tous les auteurs, avait déjà été pressenti par P. Marie et Léri en 1894, et est confirmé grâce aux différentes laminectomies décompressives suivies de bons résultats, réalisées tant à l'étranger qu'en France à la suite de Cl. Vincent, Petit-Dutaillis, qui ont rapporté à cette Société des cas très démonstratifs.

Le tableau clinique de la paraplégie est assez particulier : exceptionnellement aiguë (cas de Kay, Simpson et Riddoch) son installation est généralement caractérisée par sa longue durée qui dépasse celle des tumeurs malignes ou du mal de Pott. La paraplégie est exceptionnellement brusque par tassement vertébral ou rapide par hématomyélie surajoutée, tel le cas de R. Garcin.

Dans cette observation la compression portait, comme dans la majorité des cas publiés, sur les 2/3 supérieurs du rachis dorsal. C'est ainsi que Teng, dans une statistique portant sur 37 cas relevés dans la littérature, note 34 cas de compression dorsale pour 3 cas de compression cervicale.

Enfin, il y a lieu de souligner avec Petit-Dutaillis que la compression est le plus souvent segmentaire, ce qui explique les résultats satisfaisants des interventions, à condition qu'elles ne soient pas pratiquées trop tardivement. L'épreuve de l'exploration lipiodolée dans les deux sens (Haguénau) permet de délimiter la hauteur de la compression.

Une inconnue demeure cependant, c'est l'avenir de ces malades. La laminectomie est forcément limitée et ne met pas le malade à l'abri d'une compression sus- ou sous-jacente.

## BIBLIOGRAPHIE

1. PETIT-DUTAILLIS (M. D.). A propos de trois cas de compression médullaire par maladie de Paget. *Revue neurologique*, 1951, t. 85, n° 6, p. 538-542.
2. TENG (P.), GROSS (S. W.) et NEWMANN (Ch. M.). Compression of spinal cord by osteitis deformans (Paget's disease), giant-cell tumor and polyostotic fibrous dysplasia (Albright's syndrome) of vertebrae. *Journal of Neurosurgery*, 1951, t. 8, n° 5, p. 482-493.

M. DEREUX. — On retrouve dans la belle observation de MM. Thiébaud, Philipides et F. Rohmer tous les caractères que nous avons notés dans notre observation avec M. Clovis Vincent : 1° la mollesse des lames vertébrales qui faisait que les mors de la pince mordaient facilement sur elles y creusant de profondes saillies ; 2° la hauteur considérable des berges creusées dans l'os qui atteignaient jusqu'à deux centimètres de hauteur ; les instruments n'ayant pas de mors assez longs pour atteindre le fond de cet étroit chenal médian ; 3° enfin, l'importance de l'hémorragie, l'opération ayant été arrêtée lorsque le malade eut perdu plus de 800 grammes de sang.

A ces considérations nous pouvons ajouter aujourd'hui une donnée d'ordre pronostique. Notre malade a parfaitement guéri ; il n'a plus présenté de signes de compression médullaire et il est décédé huit ans après l'intervention opératoire d'une affection intercurrente.

**Les données morphologiques de la pneumo-encéphalographie au cours de la sclérose en plaques (dilatation ventriculaire et augmentation de l'air périhémisphérique), par MM. G. BOUDIN et J. BARBIZET.**

Si en 1926, Koschewnikoff et Fraenkel, dans un travail consacré à l'encéphalographie, signalent une dilatation ventriculaire dans un cas de sclérose en plaques, c'est G. Vercelli (1935) qui le premier étudie systématiquement l'état des ventricules au cours de cette affection ; dans 8 cas il observe une dilatation ventriculaire qu'il interprète comme le résultat d'une hypertension intracranienne et ce qui l'amène à décrire des « formes hypertensives » de la sclérose en plaques. D'autres auteurs : Scott, Freeman et Cohn, et plus récemment Lindström, décrivent des dilatations ventriculaires, symétriques ou non, des ombres irrégulières et des larges striations péricérébrales. Nous avons repris, à la Clinique Neurologie de la Salpêtrière, cette question afin d'évaluer l'aspect, le degré, la fréquence de ces modifications morphologiques du pneumo-encéphalogramme et de tâcher d'apprécier les conclusions qu'on pouvait en tirer au point de vue du diagnostic et du pronostic de la sclérose en plaques.

Notre travail se base sur 33 malades (23 femmes et 10 hommes) chez lesquels le diagnostic de S.E.P. a été porté grâce à une symptomatologie clinique typique (symptomatologie impliquant des lésions diffuses, évolution par poussées totalement ou partiellement régressives), et confirmé par les modifications classiques des L.C.-R., (hypercytose, albuminose discrète, modification de la précipitation du benjoin colloïdal. L'encéphalographie gazeuse était faite systématiquement chez ces sujets à la place de la simple ponction lombaire afin d'étudier comparativement leur liquide rachidien et leur liquide cérébral, selon la technique qu'ont proposée MM. Alajouanine, Thurel et Durupt.

Chez ces malades les clichés des encéphalographies gazeuses obtenues par l'injection de 60 cm<sup>3</sup> d'air nous montra :

- 15 fois une augmentation importante des ventricules latéraux ;
- 15 fois une augmentation plus discrète encore que nette ;
- 3 fois des ventricules latéraux apparemment normaux.

En outre, l'espace péricérébral semblait fréquemment élargi.

a) Chez 15 sujets l'augmentation des ventricules latéraux était considérable. Cette dilatation ventriculaire qui, dans certains cas, double la surface occupée par l'« image » d'un ventricule normal, est symétrique dans 12 cas. Elle prédomine d'un côté dans 3 cas.

La dilatation est rarement globale.

Selon les cas elle porte uniquement sur la corne frontale, ou sur la corne frontale et la corne occipitale, ou sur l'ensemble du ventricule à l'exception de la corne sphénoïdale qui nous a paru en général normale. Les modifications du III<sup>e</sup> ventricule paraissent plus minimes.

L'augmentation de l'espace péricérébral est en général limitée à la région frontale, siégeant en regard de la corne frontale dilatée, l'ensemble donnant une image d'atrophie frontale.

Sur les clichés de face, pris en position front-plaque, les cornes frontales apparaissent arrondies et dilatées. L'image du corps ventriculaire, qui dessine normalement un triangle rectangle à grande base inféro-externe, apparaît agrandie et avec des angles émoussés. Chaque ventricule dessinant un contour grossièrement rectangulaire, à angles arrondis.

b) Chez 15 sujets, la dilatation ventriculaire était plus discrète siégeant à la corne frontale en regard de laquelle existait souvent une augmentation de l'air péricérébral. Sur les clichés frontaux on remarque ici encore l'arrondissement des angles de l'image du corps ventriculaire.

Il peut paraître difficile dans certains cas de pouvoir affirmer qu'on est en présence d'une dilatation ventriculaire quand celle-ci est modérée. Cependant, chez ces 15 malades (âgés de 18 à 51 ans) la comparaison de leurs clichés avec ceux des sujets du même âge et jugés normaux (faits à l'occasion de crises nerveuses ou de syndromes posttraumatiques), nous a permis de maintenir notre première impression, portant à la fois sur l'augmentation et la déformation de l'image ventriculaire.

c) Chez 3 sujets, enfin, l'image ventriculaire trouvée fut strictement normale.

Nous avons recherché s'il y avait un rapport entre l'existence ou le degré de la dilatation ventriculaire d'une part, et la symptomatologie, l'évolution et la durée de la sclérose en plaques, d'autre part.

C'est dans les formes évoluant depuis le plus longtemps que l'on rencontre les dilatations les plus importantes.

Dans les formes récentes, vues lors de la 1<sup>re</sup> et de la 2<sup>e</sup> poussée, ou bien les ventricules sont normaux (3 cas) ou bien il y a déjà chez eux une dilatation ventriculaire modérée ou même importante dans une de nos observations.

Les dilatations importantes se voient chez les malades ayant de façon permanente une riche symptomatologie pyramidale, cérébelleuse et vestibulaire, avec ou sans atteinte des nerfs crâniens. Cependant, ceci n'est pas une règle et des dilatations ventriculaires marquées peuvent se voir chez des sujets ayant une symptomatologie apparemment spinale (paraplégie et troubles sphinctériens).

Les troubles mentaux (euphorie, inconscience de l'état, troubles de la mémoire et de l'attention) n'ont été notés que chez 8 malades. Dans chaque cas il y avait une image d'atrophie frontale.

Il n'y a pas de parallélisme entre les modifications du liquide céphalo-rachidien et l'image radiographique. Ainsi, 5 malades avec une symptomatologie et une évolution caractéristique de S. E. P. et une dilatation ventriculaire marquée avaient un

liquide céphalo-rachidien parfaitement normal au moment où fut pratiquée l'encéphalographie.

On sait que dans la sclérose en plaques l'hyperalbuminose, les modifications du benjoin colloïdal et l'hypercytose s'observent surtout lors des poussées évolutives et qu'entre celles-ci le liquide céphalo-rachidien peut être parfaitement normal.

La dilatation ventriculaire témoignant d'une atrophie cicatricielle est au contraire permanente, ce qui explique la dissociation observée chez ces malades.

En effet, la dilatation observée des espaces ventriculaires ou péricérébraux est permanente et ne peut être expliquée, étant donné les quantités d'air injecté, par une distension passive sous l'effet de l'insufflation gazeuse. Il s'agit là d'une distension permanente que l'on retrouve du reste anatomiquement à la coupe du cerveau où l'on voit des ventricules agrandis. C'est une constatation courante dans les laboratoires de pathologie nerveuse, mais, peut-être même à cause de sa banalité, nous n'en avons guère trouvé mention dans aucun ouvrage d'anatomie pathologique consacré à la sclérose en plaques.

Cependant, la fréquence pour ne pas dire la constance des lésions encéphaliques au cours de la sclérose en plaques est notée par tous les auteurs depuis la description princeps de Cruveilhier en 1835. On sait que les lésions de la sclérose en plaques sont disséminées sur toute la hauteur du névraxe intéressant aussi bien la substance blanche que la substance grise.

Dans le cerveau, les lésions ont un siège d'élection au pourtour des ventricules et au niveau du cortex. Au pourtour des ventricules, elles occupent la région sous-épendymaire, débutant volontiers à l'angle supéro-externe des ventricules « Wetter-Winkel » de Steiner.

Au niveau du cortex, elles siègent dans la zone sous-piale ou dans la substance blanche sous-corticale (Scheinker).

Nous n'avons qu'une observation anatomique qui nous permette une corrélation anatomo-radiologique, mais chez cette malade, dont les ventricules étaient considérablement dilatés radiologiquement et macroscopiquement lors de la coupe, existait en particulier une très importante plaque sous-épendymaire engainant presque toute la largeur des ventricules latéraux.

Nous nous demandons si ce siège électif des lésions encéphaliques n'explique pas la fréquence et la précocité des dilatations constatées radiologiquement et si l'arrondissement des angles du corps ventriculaire ne traduit justement pas cette localisation précoce des lésions de la sclérose en plaques.

Quelles sont les incidences pratiques de la constatation d'une dilatation ventriculaire au cours de la sclérose en plaques ?

Il nous paraît que c'est là un signe d'appoint à un diagnostic souvent difficile à affirmer d'une façon absolue. La constatation isolée d'une dilatation ventriculaire a peu de valeur car il s'agit d'images non spécifiques qui se retrouvent dans des affections cérébrales diverses (syphilis du névraxe, démence sénile, etc...). Néanmoins, elle est rare entre 20 et 50 ans, âge de la sclérose en plaques.

Dans le cas où le diagnostic clinique et biologique de sclérose en plaque est certain, le degré de la dilatation ventriculaire permet un bilan plus complet des lésions. Dans le cas où la clinique est évocatrice de sclérose en plaques, mais où le liquide céphalo-rachidien est normal, la constatation de ventricules dilatés et arrondis devra être prise en considération en faveur de ce diagnostic.

(Travail de la Clinique Neurologique de la Salpêtrière, P<sup>r</sup> Th. Alajouanine.)

1. W. FREEMAN (W.) et COHN (R.). Electroencephalographic and Pneumoencephalographic Studies of Multiple Sclerosis, 1945, 53, n° 3, 246.
2. KOSCHENNIKOFF (A.) et FRAENKEL (S.). Ueber Encephalographie, *Zschr. ges. Neurol. u. Psychiatr.*, 1926, 103, 593-625.
3. LINDSTROM (P. A.). Ventricular displacement and Electroencephalographic focus in multiple sclerosis. *Arch. of Neurol. and Psychiatr.*, 1953, 70, n° 2, 254-259.

4. SCOTT (M.). Atrophy of parietal and cerebellar lobes associated in certain cases with multiple Sclerosis. *Arch. of Neurol. and Psychiatr.*, 1937, **38**, n° 1, 218-219.
5. VERCELLI (G.). Sindromi cliniche di sclerosi a placche con reperto di stato idrocefalico all'encefalografia. Forme ipertensive della sclerosi a placche e sindromi da ipertensione. *Riv. Oto-neuro-oftal.*, 1935, **12**, n° 12, 658-674.

**Etude physiopathologique d'une aménorrhée accompagnant un syndrome hypothalamique d'origine traumatique,** par MM. Jacques DECOURT, Jean GUILLAUME et J. P. MICHARD.

Avec Reifenstein on décrit actuellement sous le nom d'aménorrhées hypothalamiques des aménorrhées comportant un syndrome biologique particulier : 1° une élimination normale de folliculo-stimuline (F. S. H.) dans l'urine ; 2° une carence oestrogénique attestée par les frottis vaginaux et les biopsies de l'endomètre ; 3° une absence de réponse utérine à un traitement par la progestérone ; 4° la production possible d'une hémorragie utérine par des doses suffisantes de benzoate d'oestradiol.

Ces aménorrhées ne peuvent être rapportées à une insuffisance hypophysaire (où la F. S. H. est absente de l'urine) ni à une insuffisance ovarienne primitive (où le taux de F. S. H. est au contraire augmenté, au-dessus de 100 unités-souris). Le déclenchement possible d'une hémorragie sous l'influence de l'oestradiol indiquerait, d'autre part, qu'il ne s'agit pas d'un trouble de la réceptivité utérine. Reifenstein admet que ces aménorrhées sont dues à un défaut d'hormone lutéinisante (L. H.). En effet, les travaux de Greep, van Dyke et Chow, basés sur l'utilisation d'hormones pures, ont établi que la F. S. H. a, sur le développement des follicules ovariens, une action purement morphogénétique, et qu'une trace de L. H. est nécessaire à la sécrétion du follicule développé. Or de nombreux travaux, résumés en particulier dans les publications de Markee et ses collaborateurs, permettent d'affirmer que, chez les animaux d'expérience, la sécrétion de L. H. est sous la dépendance des centres nerveux, et en particulier de l'hypothalamus. L'ovulation peut être déclenchée par une excitation électrique très faible de l'hypothalamus (sans qu'il y ait diffusion du stimulus à l'hypophyse), ou par une excitation chimique de la même zone. Cette action peut être bloquée par les agents sympatholytiques ou vagolytiques injectés immédiatement après la stimulation. Plus près de la pathologie humaine, Brooks et ses collaborateurs provoquent chez la guenon des aménorrhées de longue durée par destruction de la tige pituitaire ou lésion de la partie inférieure du tuber. Markee insiste sur le fait que la transmission de l'excitation ne se fait sans doute pas directement par voie nerveuse, mais plutôt par voie neurohumorale ou vasculaire.

En clinique, des aménorrhées de ce type peuvent s'observer au cours de lésions hypothalamiques diverses, mais aussi sous l'influence de dérèglements fonctionnels d'origine cérébrale, par exemple à la suite de traumatismes émotionnels. Deux d'entre nous en ont rapporté des exemples au cours de l'anorexie mentale, où l'aménorrhée se montre généralement précoce, avant que la dénutrition puisse en rendre compte. Il est fréquent, en effet, d'observer en pareil cas une inactivité ovarienne complète, attestée par les frottis vaginaux et par les dosages des stéroïdes urinaires, alors que l'élimination urinaire de F. S. H. se montre normale, entre 6 et 24 U.S. par vingt-quatre heures, c'est-à-dire sans diminution ni augmentation. Toutefois, le schéma donné par les auteurs américains n'est pas toujours au complet. Nous avons vu que certaines malades ne fournissaient de réponse utérine ni au benzoate d'oestradiol ni à la progestérone, administrés isolément ou successivement, ce qui fait suspecter un trouble de la réceptivité utérine. D'autres malades répondent à la progestérone seule. Nous avons montré enfin que, dans les aménorrhées d'origine psychique, l'activité cortico-surrénale est généralement conservée, parfois même accrue, comme le montrent les taux normaux ou élevés des 17 céto-stéroïdes et des corticoïdes dans l'urine.

L'incertitude des faits, la difficulté d'interprétation des aménorrhées de cause psychique, auxquelles se réfère particulièrement Reifstein, rendent particulièrement intéressante l'étude des aménorrhées liées à des lésions hypothalamiques certaines. Tel est le cas de l'observation que nous rapportons brièvement.

Mme C..., 29 ans, est victime, le 7 mai 1952, d'un grave accident d'automobile. Elle était antérieurement bien portante, un peu forte, normalement réglée depuis l'âge de 13 ans, à part quelques irrégularités, faites d'avances ou de retards de quelques jours.

L'accident a provoqué de graves contusions de la région sternale et du dos, un volumineux hématome de la fesse et de la cuisse gauches, une plaie du poignet avec section tendineuse, une fracture du maxillaire inférieur, et surtout une importante contusion cérébrale avec un coma de quatre jours et une hémiparésie droite transitoire.

Après un séjour d'un mois en clinique, la blessée rentre chez elle, présentant encore de l'obnubilation et des céphalées.

A partir de l'accident s'est installée une aménorrhée à peu près complète : les règles n'ont reparu qu'une fois en juillet, une fois en septembre. En même temps s'est développée une obésité considérable. Entre mai et septembre le poids a augmenté de 30 kg, bien que la malade déclare avoir eu peu d'appétit et avoir présenté souvent des vomissements. En octobre les céphalées reprennent, en même temps que se complète un syndrome hypothalamique comportant : des crises de narcolepsie, un diabète insipide progressif, atteignant peu à peu 4, 6, puis 11 litres par 24 heures, et enfin une hémianopsie bitemporale. La glycémie est à 0,96 g. Chlore plasmatique : 3,83 g. Chlore globulaire : 1,70 g. Protides totaux : 73 g.

Les radiographies du crâne sont sensiblement normales. Pneumographie cérébrale : ventricules normaux, citerne basilaire dilatée. On conclut à l'existence d'un syndrome diencephalo-hypophysaire postraumatique avec hydropisie de la citerne chiasmatique, et on décide d'intervenir.

*Opération* (23 novembre 1953). Volet frontal droit. Ouverture de la dure-mère : il n'existe pas de méningite séreuse corticale et le cerveau reste relativement tendu malgré la ponction ventriculaire. Abord de la région opto-chiasmatique : la rupture de la citerne opto-chiasmatique donne issue à une quantité considérable de liquide. Le cerveau se récline alors avec la plus grande facilité. Suture durale étanche (Dr J. Guillaume).

Après l'intervention l'hémianopsie disparaît rapidement, ainsi que les accidents narcoleptiques et le diabète insipide.

En revanche, l'obésité et l'aménorrhée persistent.

Le 2 mars 1953 on constate une obésité considérable, diffuse, atteignant 98 kg 200 pour une taille de 1 m 69. Cette obésité est du type hypergynique, prédominant aux flancs, à l'abdomen, à la racine des membres. Les seins sont volumineux et tombants, avec des aréoles larges. On ne note que quelques rares vergetures blanches sur les flancs. L'adipose est douloureuse, surtout au niveau des membres inférieurs, autour des genoux, au point de rendre la marche pénible. Elle s'accompagne d'une cyanose très marquée des pieds et des jambes. Des règles sont apparues spontanément en janvier, pour la troisième fois en dix mois.

Des dosages de folliculo-stimuline sont pratiqués dans les urines par l'étude des variations pondérales de l'utérus chez la souris impubère. Ils fournissent des résultats très positifs aux doses de 6 à 12 unités souris, une réponse faiblement positive à 48 U. S. nulle à 96 U. S.

Des dosages des stércoles urinaires sont pratiqués au Laboratoire du Pr Jayle, deux fois à 14 jours d'intervalle. Le hasard a fait que des règles sont apparues exactement entre les deux séries de dosages (le 13 mars 1953). Les dosages ont fourni les chiffres suivants :



	7 jours avant les règles	8 jours après les règles
G. B. S. 13	17,8 mg/24 heures	18,6 mg/24 heures
G. C6	13	26
P. L. G.	4,4	4
17 C. S.	»	7
Corticoides (Gornall) »		14
Folliculine	traces	»
Phénolstéroïdes	40 $\gamma$	»
Créatinine	1,6 g	1,35 g
Volume urinaire	1570 cm <sup>3</sup>	1550 cm <sup>3</sup>

Les frottis vaginaux révèlent un hypofolliculisme discret.

Un régime alimentaire sévère est prescrit, très pauvre en hydrates de carbone et en graisses, riche en protides et en légumes verts. La malade affirme l'avoir suivi. Après 6 mois il n'a entraîné aucune baisse du poids.

Pendant plusieurs mois consécutifs la malade reçoit chaque mois, à deux jours d'intervalle, 3 injections intramusculaires de 1 mg de benzoate d'œstradiol et 10 mg de progestérone, ce traitement est à peu près sans effet. Il provoque des douleurs de ventre, sans règles, sans pertes blanches. Une seule fois des règles apparaissent, une quinzaine de jours après une série d'injections, en juin. Le mois suivant, malgré la répétition des injections il n'y a pas de règles. Le mois suivant les injections ne sont pas faites et des règles apparaissent, durant cinq jours.

#### COMMENTAIRES.

L'aménorrhée n'est pas absolue puisque des règles sont apparues spontanément, à plusieurs reprises, 3 fois en dix mois.

On peut affirmer qu'elle n'est pas due à une insuffisance hypophysaire, puisque le taux de F.S.H. est normal, élevé même, au moins égal à 48 U. S. par 24 heures, ce qui est la limite supérieure des taux normaux. La corticostimuline est également sécrétée de façon normale par l'hypophyse, puisque le taux des 17 CS est normal et celui des corticoides un peu supérieur à la limite physiologique par la méthode utilisée. Par ailleurs, le taux des G. B. S. 13 (3  $\alpha$  stéroïdes) est supérieur à la normale, ce qui, d'après notre expérience, est fréquent dans toutes les formes d'obésité. L'activité ovarienne est cependant très troublée. Si les frottis vaginaux ne semblent témoigner que d'une hypofolliculinie discrète, le dosage chimique ne fournit pourtant que des traces de folliculine sept jours avant une menstruation. L'absence de corps jaune est certaine, puisque le taux des G. B. S. 13 et celui du prégnandiol ne subissent aucune modification d'un dosage à l'autre, au lieu d'augmenter notablement pendant la phase prémenstruelle. On peut donc affirmer l'absence d'ovulation, dont témoignent aussi les frottis.

On doit noter enfin que les tentatives de stimulation de l'endomètre par le benzoate d'œstradiol et la progestérone combinés sont pratiquement restés sans effet.

#### CONCLUSIONS.

Sans reprendre ici la discussion du mécanisme pathogénique des aménorrhées hypothalamiques, on peut tirer de cette observation les conclusions suivantes :

1° L'origine hypothalamique de l'aménorrhée est affirmée par le contexte clinique et les constatations opératoires ;

2° Cette aménorrhée n'est pas la conséquence d'une lésion directe de l'hypophyse, puisque celle-ci sécrète normalement, et même avec un léger excès, la folliculostimuline et la corticostimuline ;



3° L'altération des fonctions ovariennes est cependant certaine. Elle se traduit non seulement par l'aménorrhée, mais plus précisément encore par l'insuffisance de la folliculine et surtout par l'absence d'ovulation et de corps jaune. Ces faits semblent imputables au seul défaut de sécrétion de la lutéostimuline.

4° On ne saurait cependant éliminer complètement un trouble de la réceptivité utérine, puisque l'administration d'œstrogènes et de progestérone à des doses physiologiques n'a pas déclenché d'hémorragie.

**Spondylose cervicale**, par SIR RUSSELL BRAIN (Londres).

(*Parait en mémoire originale*).

**Sur un cas de thrombose du tronc basilaire.**

par MM. L. CHADOUTAUD, P. COSSA, J. POSTEL et Mlle ROUAULT.

La constatation *post mortem* d'une thrombose du tronc basilaire n'est pas très rare, puisque, sur 1.300 autopsies, Kubik et Adams la rencontrent 25 fois. Mais les observations publiées sont bien peu nombreuses : de l'observation princeps de Leyden (1875) à l'observation récente de Poursines, Alliez, Roger et Naquet (1953) en passant par le très important travail de Biemond (1951), la bibliographie tient en moins d'une page (1).

Sans doute cela est-il dû à ce que tantôt la mort est trop rapide pour permettre un examen complet, et tantôt le jeu des suppléances à contre-courant, par les communicantes postérieures et les cérébrales postérieures limite les dégâts parenchymateux au point que ceux-ci n'ont plus guère de traduction clinique. L'observation que nous apportons aujourd'hui comporte la double particularité d'avoir été fort riche en symptômes, fort dramatique, et d'avoir cependant évolué vers la rémission, ce qui nous prive de vous apporter la preuve anatomique.

\* \* \*

Mme P..., âgée de 53 ans, est atteinte d'un rétrécissement mitral découvert en 1943 : elle est depuis quelques mois en arythmie complète.

Le 22 décembre 1953, elle est anxieuse, agitée, le soir elle ne peut s'endormir, et dans la nuit au cours d'une violente crise de dyspnée avec cyanose du visage, elle sent son bras gauche se paralyser, en même temps que sa parole s'embarrasse. Dans la journée du 29 décembre l'hémiplégie gauche se complète, accompagnée de ptosis gauche et de paralysie faciale gauche ; l'impossibilité de parler est absolue ; la tachycardie est à 120, et la tension artérielle à 19 1/2, 10. Le 30 décembre l'apparition d'un signe de Babinski droit amorce la bilatéralisation qui se complète le 31 décembre au milieu d'un cortège alarmant de troubles cardiovasculaires : tachycardie à 160 ; cyanose ; chute tensionnelle.

A cette date le tableau symptomatique comporte :

1° Une quadriplégie : abolition de la motilité dans les quatre membres ; flaccidité musculaire, abolition de tous les réflexes tendineux et des cutanés abdominaux ; signe de Babinski solennel à gauche, net à droite ; incontinence des sphincters.

(1) Voir la bibliographie in POURSINES et collaborateurs. Thrombose du tronc basilaire. *Revue neurologique*, 1953, t. 89, n° 5, p. 356-361.

2° Une paralysie bilatérale de tout le système moteur du tronc cérébral :

a) XII. La langue ne peut être projetée en avant de l'arcade dentaire, elle est étalée, lisse, inerte, la malade ne peut émettre aucun son.

b) XI. externe : les trapèzes et sternomastoidiens soutiennent mal la tête.

c) X. Paralysie des cordes vocales, participation à la tachycardie, à la cyanose, à la dyspnée. Cependant, si le premier temps est difficile, le deuxième temps de la déglutition se fait sans reflux ;

d) IX. Le voile est totalement paralysé, inerte ;

e) VII. L'aspect du visage est celui d'une diplégie faciale typique avec inertie et inexpressivité totales ;

f) Oculomoteurs : au léger ptosis gauche s'ajoute une paralysie du regard vers la droite avec diplopie sans paralysie de la verticalité ni atteinte pupillaire.

3° Il n'existe aucune anomalie labyrinthique ni cérébelleuse, aucun trouble grossier de la sensibilité, aucune anomalie du fond d'œil. La malade n'est inconsciente à aucun moment ; elle paraît inquiète, elle racontera plus tard avoir eu des hallucinations visuelles, d'ailleurs mal décrites par elle.

Le 10 janvier la malade présente un symptôme nouveau, du rire et pleurer spasmodiques ; le 11 janvier seulement, donc 14 jours après le début, apparaissent les premiers signes de récupération motrice : ébauche de mouvements de la langue et de mouvements du gros orteil à droite. Cette récupération se poursuit progressivement et se complète encore après que la malade a quitté l'hôpital le 9 février.

Le 15 mars, lors d'un nouvel examen, on constate :

1° De la quadriplégie il ne persiste qu'une hémip légie spasmodique gauche, qui permet déjà la marche sur 500 mètres.

2° Des atteintes supérieures, il persiste seulement :

a) Une légère diplopie dans le regard à droite ;

b) Un léger ptosis gauche ;

c) Une petite dysarthrie, avec lenteur et légère scansion de la parole ;

d) Du rire et pleurer spasmodiques ;

e) Un état d'hyperémotivité anxieuse.

3° L'état cardiovasculaire est satisfaisant.



Au total, chez une malade atteinte de rétrécissement mitral en arythmie complète est survenu, en 48 heures, un syndrome caractérisé par une quadriplégie (gauche puis droite) et par une atteinte de tous les systèmes moteurs du tronc cérébral depuis la partie inférieure du bulbe jusqu'aux pédoncules. Le syndrome est demeuré stationnaire 14 jours. Il a ensuite très grandement régressé en deux mois, laissant après lui une hémip légie gauche modérée, une petite dysarthrie, un peu de rire et de pleurer spasmodiques, un léger ptosis gauche, un peu de diplopie dans le regard à droite.

Que ce syndrome soit d'origine vasculaire embolique nous paraît hors de doute ; plaident du moins dans ce sens : le cortège de signes cardiovasculaires qui l'ont accompagné, et le début et la reprise du troisième jour ; la succession dans un ordre dimidié des paralysies, d'abord gauches, puis droites (une névraxite aurait plutôt une marche ascendante) ; le fait que les symptômes observés correspondent exactement à la

localisation habituelle bilatérale, médiane et paramédiane des ramollissements par thrombose du tronc basilaire ; la persistance comme séquelles d'une hémiplegie, d'une dysarthrie, ainsi que du rire et pleurer spasmodiques.

Quant à la localisation exacte de la thrombose, seul le tronc basilaire lui-même nous paraît pouvoir être incriminé. En effet chez une athéromateuse, une atteinte bilatérale des branches aurait certainement pu réaliser le même syndrome, comme dans les cas de Lhermitte et Trelles. Mais notre malade n'était pas une athéromateuse, elle avait un rétrécissement mitral ; il serait invraisemblable qu'elle ait projeté en 48 heures des embols dans toutes les branches issues du tronc basilaire. Il est plus vraisemblable que l'embol a obstrué le tronc lui-même, et que la thrombose s'est secondairement étendue.

\* \* \*

Nous avons porté un pronostic fatal qu'a paru un moment confirmer l'apparition d'un petit décollement épidermique à la fesse. Notre malade a eu le bon goût de nous faire mentir. Sans doute le doit-elle à la thérapeutique très active, qui a été mise en œuvre dès le 29 décembre :

1<sup>o</sup> Thérapeutique anticoagulante ; héparine d'abord, puis tromexan (sous contrôles quotidiens du taux de prothrombine et de la résistance à l'héparine *in vitro*) ;

2<sup>o</sup> Thérapeutique antioedème suivant la technique, préconisée par l'un de nous, de perfusion continue intraveineuse de sérum glucosé hypertonique procainé, perfusions poursuivies une semaine.

Cette thérapeutique était d'autant plus indiquée ici que les observations antérieures décrivent le cortège de troubles neurovégétatifs (hyperthermie, dyspnée de Cheyne-Stokes, cyanose, phénomènes vaso-moteurs) qui a précédé la mort, et que les examens anatomiques soulignent l'importance de l'œdème du tronc cérébral.

3<sup>o</sup> Thérapeutique antibiotique et tonicardiaques enfin.

### Hématome intramédullaire, par MM. R. THUREL et P. MORINET.

Dans le groupe des hématomyélies une place à part doit être faite à l'hématome intramédullaire, qui est constitué par une hémorragie d'une seule tenue et suffisamment importante pour donner prise à la chirurgie.

Nous avons à notre actif deux faits de cet ordre, l'un traumatique, l'autre spontané.

Nous avons déjà fait état du premier dans notre livre sur les *Traumatismes de la moelle et des racines* (Masson, 1944) : le traumatisme est représenté par un coup de marteau sur la nuque et l'hématome, qui siège dans la moelle sous-jacente, a la forme et les dimensions d'un noyau de datte, disposé verticalement dans le cordon postérieur gauche, immédiatement en arrière de la commissure grise, et refoulant le tissu nerveux. Si l'hématomyélie traumatique se conçoit aisément, on s'explique moins bien l'unicité du foyer hémorragique et son siège centromédullaire.

Avec l'hématome spontané c'est le problème étiologique qui reste sans solution : il en est ainsi dans l'observation suivante (Bol... Maria, 58 ans).

Dans la nuit du 8 au 9 juillet 1953, à 3 heures du matin, la malade est réveillée par des douleurs épigastriques et, ne pouvant s'endormir à nouveau, elle se lève et s'occupe de son ménage ;

à 6 heures, dérobement des jambes et nécessité de se recoucher ;

à 8 heures, un médecin constate une paralysie complète des membres inférieurs avec troubles importants de la sensibilité et demande l'hospitalisation.

A 11 heures, la malade est admise à l'hôpital de Versailles, dans le service du Dr Veslot, et examinée aussitôt :

- paraplégie flasque des membres inférieurs avec abolition des réflexes tendineux et cutanés ;
- anesthésie cutanée à tous les modes remontant jusqu'à la partie supérieure de l'abdomen ;
- analgésie musculaire à la pression et perte de la notion de position ;
- rétention des urines.

Un complément d'informations est demandé à la ponction lombaire :

- l'épreuve manométrique ne met en évidence aucun blocage ;
- le L. C.-R. contient 0 g 45 d'albumine par litre et 3,6 leucocytes par mm<sup>3</sup> ;
- la réaction de Wassermann est négative.

Dans le sang : 0 g 45 d'urée ; 4.450.000 hématies par mm<sup>3</sup> et 5.900 leucocytes, dont 78 p. 100 de polynucléaires, 18 p. 100 de lymphocytes et 4 p. 100 de monocytes.

La température, qui était normale le 1<sup>er</sup> jour, s'élève progressivement pour atteindre 40° le 14 juillet.

Entre temps, le 11, seconde ponction lombaire :

- 0 g 58 d'albumine ;
  - 91 leucocytes, pour la plupart des polynucléaires ;
- et, le 14, ponction sous-occipitale :
- 0 g 37 d'albumine ;
  - 104 leucocytes, dont 90 p. 100 de polynucléaires.

Exploration radiolipiodolée : le lipiodol marque un temps d'arrêt prolongé au niveau de D7, avec une limite inférieure concave ; les vertèbres ont un aspect normal.

Une exploration chirurgicale est décidée, mais elle devait être devancée par la mort, qui survient le lendemain, cinq jours après le début des troubles.

Et voici le résultat de la vérification anatomique :

La moelle dorsale de D6 à D10 est le siège d'un hématome et a éclaté là où celui-ci est à son maximum de développement et sans doute aussi du fait d'un prélèvement quelque peu traumatisant : à ce niveau l'hématome s'est vidé de son contenu et de la moelle il ne reste que quelques débris.

L'hématome n'est identifiable qu'à ses extrémités supérieure et inférieure, où il occupe le centre de la moelle immédiatement en arrière de la commissure grise, refoulant devant lui et autour de lui le tissu nerveux, mais nul doute qu'à sa partie moyenne il n'ait eu initialement la même topographie centro-médullaire et, de fait, jusqu'au dernier jour il n'y avait pas de sang dans le liquide céphalo-rachidien.

L'hématome intramédullaire n'est ici qu'une découverte d'autopsie et il ne saurait en être autrement en l'absence d'étiologie traumatique, la symptomatologie orientant plutôt vers une myélite transverse ou un ramollissement médullaire, à moins que ne soit pratiquée d'une façon systématique une exploration radiolipiodolée mettant en évidence un blocage rachidien et une exploration chirurgicale montrant la véritable nature des lésions.

Telle était notre intention, mais nous sommes arrivés trop tard et il n'y a pas lieu de regretter de n'avoir pas eu le temps d'opérer, étant donnée l'ampleur des lésions : l'intervention chirurgicale n'a quelques chances de réussir et d'être utile, que si elle est précoce, avant que l'hématome n'ait dépassé les limites permises et que des dégâts irréversibles ne se soient produits.

### **Thrombophlébite cérébrale, par MM. R. THUZEL, J. PAYOT et J. BAMBERGER.**

La pathologie veineuse cérébrale n'a pas la place qu'elle mérite et la connaissance que nous en avons est encore fragmentaire, aussi convient-il d'accumuler les faits.

Nous rapportons une nouvelle observation anatomo-clinique de thrombo-phlébite cérébrale (Her... Denise).

Il s'agit d'une jeune fille de 23 ans, mais qui en paraît beaucoup moins, car elle a un myxodème avec idiotie et une cardiopathie congénitale.

Le 4 novembre 1953, fièvre à 40° constituant à elle seule toute la symptomatologie.

Le 5, il s'y surajoute de la céphalée et des vomissements.

Le 6, constatation d'une réaction méningée avec raideur de la nuque et Kernig et ponction lombaire : liquide louche, contenant 328 leucocytes par mm<sup>3</sup>, dont 75 p. 100 de lymphocytes, 0 g 90 d'albumine et 0 g 55 de glucose. L'examen bactériologique du liquide est négatif ; de même l'hémoculture. L'examen hématologique ne montre rien de bien anormal, si ce n'est une légère leucocytose avec polynucléose : 8.400 leucocytes, dont 84 p. 100 de polynucléaires.

Le 8, fièvre à 40°8, délire, agitation et quelques mouvements convulsifs de la main droite.

Le 9, même état ; herpes naso-labial ; nouvelle ponction lombaire : liquide clair, contenant 23 leucocytes, dont 70 p. 100 de lymphocytes, et toujours pas de germes.

Le 10, constatation d'une *hémiplegie droite* et admission à l'hôpital de Versailles dans le service du Dr Le Sueur.

L'hémiplegie droite est complète avec participation de la face et déviation conjuguée de la tête et des yeux vers la gauche, exagération des réflexes tendineux et signe de Babinski. La malade est encore suffisamment consciente pour que puisse être affirmée l'existence d'une aphasie.

La température est toujours au-dessus de 40°.

Rien aux oreilles, rien aux poudrons ; au cœur, un souffle systolique de la pointe.

A ces quelques constatations se réduit l'observation clinique, car la malade devait succomber quelques heures après son admission à l'Hôpital, mais il nous a été donné de pratiquer l'autopsie et de reconnaître la nature des lésions cérébrales ; seule l'origine de la thrombophlébite cérébrale n'a pu être déterminée.

La cardiopathie congénitale est réelle, une communication interventriculaire, mais il n'y a pas d'endocardite surajoutée.

L'utérus est petit et il ne saurait être question d'avortement, hypothèse que la notion de quelques pertes de sang avait fait envisager.

La thrombophlébite est localisée aux veines superficielles de la partie moyenne de la convexité de l'hémisphère cérébral gauche ; elle est multiloculaire avec, pour chaque thrombose, un foyer hémorragique correspondant au territoire qui se draine dans le segment thrombosé de la veine : la substance grise des circonvolutions voisines est le siège d'innombrables petites hémorragies veineuses, limitées à l'espace périvasculaire et ayant de ce fait un trajet linéaire et perpendiculaire à la surface du cerveau, mais l'espace périvasculaire peut se laisser forcer à son tour et c'est alors une infiltration hémorragique du tissu nerveux avoisinant ; des espaces périvasculaires le sang ne manque pas de gagner l'espace sous-arachnoïdien avec lequel ils communiquent.

En plus du retentissement sur la circulation de retour du cortex cérébral, la thrombophlébite ne va pas sans réaction inflammatoire de la leptoméninge avoisinante.

Cette observation n'offre rien de bien particulier et ne vaut que par sa simplicité : jusqu'à ce que soit individualisé le tableau clinique de la thrombophlébite cérébrale, ce sont les cas types qui sont les plus intéressants à la recherche des points communs. Peuvent être considérés comme tels :

— la fièvre, qui marque le début de la maladie et persiste pendant toute la durée de celle-ci ;

— la réaction méningée clinique et biologique, avec une composante inflammatoire et une composante hémorragique : d'une part, leucocytose faite de lymphocytes et de polynucléaires en proportions variables, parfois assez forte pour troubler le li-

guide ; d'autre part, présence d'hématies en plus ou moins grand nombre jusqu'à réaliser une véritable hémorragie méningée, et, tenant de l'une et l'autre composante, hyperalbuminose ;

— aux signes généraux et à la réaction méningée se surajoutent des signes de localisation, qui varient avec le siège de la thrombophlébite et sont de deux ordres à l'opposé l'un de l'autre, d'abord des signes d'hyperexcitabilité corticale (épilepsie Bravais-Jacksonienne), puis des signes déficitaires (hémiparésie).

Ces manifestations cliniques trouvent leur justification dans l'anatomie pathologique : la phlébite rend compte de la fièvre et de la réaction inflammatoire des méninges et du liquide céphalo-rachidien, et la thrombose, par la gêne qu'elle apporte à la circulation de retour, est responsable des hémorragies cortico-sous-arachnoïdiennes. Seule reste indéterminée l'étiologie : aucune des causes habituelles n'a pu être mise en évidence, ni otite, ni infection utérine.

La thrombophlébite cérébrale est une éventualité avec laquelle il faut compter et qui doit être envisagée du vivant du malade, car on peut espérer en arrêter l'évolution par un traitement approprié, mais est-il permis d'affirmer qu'il en est bien ainsi du seul fait de la clinique ?

Nous n'avons pas hésité à porter un tel diagnostic chez une malade de 49 ans, qu'il nous a été donné de suivre à l'hôpital de Neuilly ; il est vrai que nous avions pour orienter le diagnostic une otite aiguë prémonitoire.

Le 9 février 1954, otalgie gauche à laquelle se surajoute bientôt de la fièvre ;

Le 12, paracentèse, qui donne issue à un peu de sérosité, mais n'apporte aucun changement dans la situation ;

Le 15, céphalée à prédominance occipitale et douleurs de la nuque et, le lendemain, vomissements ;

Le 17, admission dans le service du Dr Cayla : agitation psychomotrice avec confusion mentale, température à 39°, constatation d'une réaction méningée et ponction lombaire : le liquide est rosé, mais il ne s'agit pas d'une simple hémorragie méningée, car le nombre des éléments blancs est hors de proportion avec celui des hématies : il y en a 3.000 par mm<sup>3</sup> et ceux-ci sont constitués en parties égales de polynucléaires, de lymphocytes et de cellules méningées ; l'examen bactériologique reste négatif.

Dans le sang le nombre des hématies est de 4.300.000 et celui des leucocytes de 24.000, dont 96 p. 100 de polynucléaires.

Les antibiotiques (pénicilline, chloromycétine, streptomycine et sulfamides) sont aussitôt mis en œuvre, mais la maladie n'en continue pas moins son évolution.

Le 19, état de mal épileptique avec crises Bravais-Jacksoniennes, droites toutes les 20 minutes jusqu'à ce que soit instituée une perfusion de sérum novocaïné additionné de Largactil ; après l'arrêt des crises on constate une hémiparésie droite qui sera éphémère.

A partir du 20 la température commence sa défervescence en lysis ; le 25, elle est redevenue normale et il ne reste plus rien de l'hémiparésie droite.

Le traitement par les antibiotiques sera poursuivi jusqu'à au 5 mars, mais seulement avec la pénicilline et la streptomycine.

La malade quitte l'hôpital le 12 mars avec toutes les apparences de la guérison. L'électroencéphalographie ne montre rien de bien anormal.

# ANALYSES

---

## NEUROLOGIE

---

### ÉTUDES SPÉCIALES

---

#### BIBLIOGRAPHIE

**OLSZEWSKI (Jersy) et BAXTER (Donald).** *Cytoarchitectonie du tronc cérébral humain* (Cytoarchitecture of the human brain stem). 1 vol. in-quarto, 199 p. Karger édit., Bâle. Prix 72,80 francs suisses.

Les récentes acquisitions relatives à la physiologie du tronc cérébral ont montré l'importance de certains systèmes cellulaires, en particulier de ceux de la substance réticulée. Un des buts du magnifique atlas de O. et B. a donc été de préciser les caractères de ces multiples groupements et de mettre en lumière les aspects cellulaires particuliers à chacun d'entre eux.

Ainsi les auteurs ont-ils à la fois utilisé les données histologiques déjà acquises, et complété les lacunes encore existantes dans ce domaine.

Le résultat d'un tel effort aboutit à un ouvrage qui reproduit et décrit essentiellement les aspects correspondant à dix-neuf étages du tronc cérébral. Ceux-ci, prélevés sur l'ensemble des coupes sériées et colorées selon la méthode de Nissl, correspondent évidemment aux formations les plus importantes. Toutes ces préparations ont été reproduites dans trois grossissements ; le plus faible renseigne sur la topographie et l'étendue de chaque noyau ; le moyen précise la proportion et la répartition cellulaires dans chacun d'entre eux ; le plus fort enfin, met en évidence la structure particulière à chaque type de cellule.

On constate ainsi qu'à côté de cellules pigmentées particulièrement identifiables en raison de leur caractère bien spécial, telles celles qui environnent le noyau rouge ou celles du plancher du quatrième ventricule, il existe des types moins caractérisés qu'il importe cependant de pouvoir être en mesure d'apprécier, en tant qu'élément normal ou pathologique.

Ces très remarquables planches sont accompagnées, pour chacune des formations considérées et pour leurs éléments constitutifs, d'un exposé anatomo-physiologique résumant l'ensemble des plus récentes données dans les domaines correspondants. Une bibliographie s'insère au bas de chaque exposé.

Ainsi ce volume, d'une présentation digne de tous éloges, complète les grands atlas classiques d'anatomie et d'histologie normales du système nerveux et mérite de s'inscrire à leurs côtés.

H. M.



**BAUER (Karl Friedrich). Organisation du tissu nerveux et théorie neuroncytiale** (Organization des Nervengewebes und Neurencytiumentheorie). 1 vol., 166 p., 81 fig. Urban et Schwarzenberg édit., Munich et Berlin, 1953, prix : D. M. : 24.

B... reprend dans ce très beau volume une série de questions déjà plus ou moins longuement développées par lui au cours de leçons sur l'anatomie du cerveau et sur l'histologie du système nerveux, faites au cours des années précédentes, dans les Universités de Munich et Berlin.

Il s'agit de domaines généralement exposés dans les manuels de manière un peu trop schématique, spécialement quand on considère l'importance fondamentale de l'histologie nerveuse dans tous les problèmes de neurophysiologie, de neuropathologie et de neurologie clinique.

L'auteur s'attache à l'exposé des plus nouvelles acquisitions touchant à l'histologie fine du tissu nerveux, acquisitions qui purent être faites en particulier par les méthodes d'imprégnations argentiques neurofibrillaires (dont les variantes de Bauer), les techniques par ombrage métallique et les cultures de tissu *in vitro*. Les méthodes de Golgi, de Nissl et à l'hématoxyline-molybdique de Held sont également discutées et mises en valeur.

Non moins nécessaire apparaissait pour l'auteur une étude de l'histogénèse qui, de plus en plus, s'impose pour permettre une meilleure compréhension des diverses formations nerveuses.

D'une manière toujours très didactique, B... met l'accent sur une série de problèmes propres au tissu nerveux, mais qui l'opposent en quelque sorte à tous les autres tissus de l'organisme. Dans ces divers domaines, le texte est toujours accompagné d'une remarquable iconographie qui en facilite grandement la compréhension. Édité avec grand soin, complété par une importante bibliographie, une table et un index des matières, ce livre, ainsi que l'a voulu son auteur, s'adresse aussi bien à l'étudiant qu'au spécialiste.

H. M.

**DUBLIN (William Brooks). Fondements d'Anatomie pathologique du système nerveux** (Fundamentals of Neuropathology). 1 vol. in-8° jésus, 697 p., 786 fig., 3 planches. Ch. Thomas édit., Springfield, 1954.

Considérant que les progrès continus réalisés dans le domaine de la Neurologie et de la Psychiatrie exigent une meilleure connaissance de l'anatomie, de la physiologie et de l'anatomie pathologique du système nerveux, non seulement pour le spécialiste, mais pour le praticien en général, l'auteur s'est proposé la réalisation d'un ouvrage susceptible d'être assez facilement accessible à tous.

Les méthodes de prélèvement de l'encéphale et de la moelle, les techniques de fixation et de coloration simples étant exposées, le deuxième chapitre traite des éléments du système nerveux normal et pathologique ainsi que des divers processus physico-chimiques inhérents.

Une troisième partie s'attache à l'étude des anomalies congénitales ; le quatrième, sous le terme d'inflammation, groupe les infections et les intoxications. Les deux chapitres suivants sont consacrés aux traumatismes en général et aux tumeurs. Enfin les derniers traitent, l'un des troubles métaboliques, l'autre des affections de nature indéterminée.

Fidèle à son désir de réaliser pour le lecteur un ouvrage dépouillé au maximum de toute difficulté, la terminologie même a été simplifiée. Mis à part certains mots irremplaçables, parce que particuliers à des formations propres du système nerveux, tels ceux de gliose et de démyélinisation, la rédaction utilise exclusivement un vocabulaire qu'une simple connaissance de l'anatomie pathologique générale courante, a rendu familier. Les techniques recommandées et mises en œuvre demeurent aussi parmi les plus simples.

Dans l'esprit de D..., la Neuro-histo-pathologie doit tendre à n'être qu'une branche de l'Anatomie pathologique générale ; la recherche des causes, le mécanisme étiopathogénique, l'examen des produits de dégénérescence, peuvent être à quelques exceptions près considérés, ici et là, comme identiques ; les principes chimiques et physiques sont également les mêmes.

Dans la mesure du possible, l'auteur s'attache à souligner les corrélations existant entre lésions et symptômes. D'autre part, les bases de classification adoptées tendent à prendre pour point de départ, la description clinique aussi bien que les purs faits



histo-pathologiques. Cette classification sera souvent basée sur l'étiologie ; mais, dans l'état actuel trop incomplet de nos connaissances, une telle réalisation demeure encore assez exceptionnelle.

Indépendamment de cet exposé de données précises, illustrées d'une très remarquable iconographie et complétées par un index des noms, D... adjoint une bibliographie de près de cinq cents noms destinée, non seulement à compléter une documentation particulière, mais à permettre au lecteur de puiser dans des textes susceptibles de se trouver en opposition complète avec les vues de l'auteur et de se faire lui-même, sur tel sujet donné, une opinion personnelle.

Ce dernier point s'ajoute à tout ce qui précède pour faire de ce beau volume un instrument de travail sur lequel l'attention méritait d'être attirée.

H. M.

**MANSVELT (J. van). Maladie de Pick. Syndrome d'atrophie cérébrale lobaire. Ses types anatomo-cliniques et histo-pathologiques** *Pick's disease. A syndrome of lobar cerebral atrophy. Its clinico-anatomical and histopathological types*, 1 vol. Thèse Utrecht, 312 p., 13 planches hors texte, 45 fig., 1954.

Très importante monographie basée sur les données anatomo-cliniques de cent soixante et onze cas « plus ou moins typiques » et sur vingt-cinq cas dits « atypiques » dont les observations avaient été retrouvées dans la littérature, et sur deux observations personnelles. Pour ces dernières, les diagnostics cliniques avaient été les suivants : maladie de Pick combinée à une sclérose latérale amyotrophique, dans un des cas ; dégénération extrapyramidale du groupe Huntington atypique chez lequel une différenciation exacte par rapport à la maladie de Pick semblait impossible.

Des multiples problèmes envisagés, et de la confrontation de ces nombreux cas, découlent une série de données relatives à l'âge, à la fréquence, à la durée d'évolution, à l'étiologie.

Il s'agit d'une atrophie lobaire dans laquelle quelques types anatomo-cliniques et quelques types histo-pathologiques peuvent être représentés. Ainsi l'atrophie du type frontal d'une durée moyenne de trois à quatre ans s'oppose à l'atrophie à prédominance temporale à évolution sensiblement plus longue.

L'auteur estime que les divers types histo-pathologiques observés constituent le reflet de multiples déficiences biochimiques qui, à leur tour, reposent sur un grand nombre de variations dans le génotype. Ce dernier apparaît pour M..., très polymorphe et contient certainement des unités susceptibles de jouer un rôle dans d'autres affections hérédito-dégénératives. Comme pour de nombreuses autres affections, une étroite coopération entre clinicien, neuropathologiste, généticien et biochimiste apparaît comme une condition essentielle pour une recherche réellement fructueuse des causes véritables de ce syndrome.

De très nombreux tableaux et diagrammes permettent une synthèse rapide et claire de tous les développements apportés dans cet ouvrage que quatorze pages de bibliographie complètent.

H. M.

**GARIN (Jean-Paul). Étude du toxoplasme et de la toxoplasmose acquise de l'adulte.** 1 vol., 204 p., 27 fig. avec 6 pl. hors texte (Bosc Frères, édit.). Thèse de Lyon, 1953.

Les neurologistes seront très intéressés par cette thèse de très réelle qualité, présidée par le Pr Sédallian et qui apporte, non seulement une excellente revue générale, mais une contribution personnelle de valeur sur un des problèmes de la plus réelle comme de la plus difficile actualité.

Une première partie est essentiellement d'ordre parasitologique, le premier chapitre donnant la morphologie du toxoplasme vivant ou coloré et discutant de la place encore contestée dans la classification zoologique. Donnant ensuite le bilan des 3 tentatives actuelles d'ordre immunologique, G. montre les difficultés du test tinctorial de Sabin et Feldmann, montre l'intérêt de la déviation du complément (belle statistique personnelle de 750 analyses) et souligne la valeur secondaire de l'intradermo-réaction à la toxoplasmine. L'étude critique de ces tests est reprise à l'occasion de l'enquête épidémiologique conduite dans les centres lyonnais de maternité (150 tests), de neurologie (56), d'ophtalmologie (51 cas de choroidite), de pédiatrie (14 cas d'encéphalopathie infantile), de psychiatrie (63 adultes) ; la prudence des déductions correspondantes mérite d'être soulignée. Le bilan des essais de traitement de la toxoplasmose

expérimentale clôt cette première partie, en montrant ce que sont, non les acquisitions, mais les espoirs fournis seulement par la sulfone-mère.

La seconde partie de l'ouvrage est d'ordre clinique et se limite volontairement à la toxoplasmose acquise, la seule vraiment encore mystérieuse. G. passe en revue les 70 observations figurant dans la littérature scientifique et ajoute 7 cas personnels. Il édifie alors une description synthétique, groupant en tête les formes indiscutables (fièvre exanthématique, méningo-encéphalite, fièvre lymphadénique, forme oculaire acquise) ; sont ensuite discutées les formes éventuelles (formes hépatique, anémique, pulmonaire et synovio-articulaire) ; le dossier des formes latentes est enfin entr'ouvert.

Un rappel du diagnostic (avec mise en valeur des gestes à faire), un mot de traitement, une bibliographie d'une singulière richesse (32 pages), enfin une iconographie très suggestive complètent ce remarquable travail, qui fait un très réel honneur à l'école lyonnaise.

P. MOLLARET.

**SCHULTE (Walter). Séquelles cérébrales organiques après dystrophie grave.**

(Hirnorganische Dauerschäden nach schwerer Dystrophie). 1 vol., 60 p., 7 fig. Urban et Schwarzenberg édit., Munich, Berlin, Vienne, prix : D. M. 6.80.

L'auteur s'est proposé l'étude des altérations cérébrales et des séquelles consécutives aux dystrophies et aux phénomènes de dénutrition du temps de guerre. Il expose et discute les problèmes posés par la dystrophie au stade aigu, son mode d'apparition, ses causes, ses formes ainsi que les troubles psychiques et les troubles fonctionnels psycho-somatiques qui en découlent.

Un certain nombre d'observations consignées dans ce travail ont trait à ces altérations tardives consécutives à la dystrophie. S. discute les limites de tels cas par rapport aux autres altérations cérébrales, séquelles d'encéphalite, de rougeole, de typhus, ainsi qu'aux lésions cérébrales posttraumatiques. Les chapitres suivants sont consacrés à la pathogénie, à l'étiologie, aux complications d'ordre médico-légal, aux séquelles encore plus lointaines : épilepsie et attaques d'apoplexie.

Dans les dix dernières pages, l'auteur brosse une étude d'ensemble schématique basée sur ses propres observations, et précise ce que l'on peut espérer du traitement.

Deux pages de bibliographie complètent cet ouvrage plus spécialement destiné aux psychiatres.

H. M.

**BOSS (Médard). Le rêve et son interprétation** (Der Traum und seine Auslegung).

1 vol., 239 p. H. Huber édit., Berne, 1953. Prix : Fr. s. 19,80.

L'auteur, professeur à l'Université de Zurich, qui, en tant que psychanalyste et psychiatre a durant une pratique de vingt-cinq années regu la confiance des rêves d'un nombre considérable d'individus, aussi bien de la part des sujets sains que des malades, s'est donné pour tâche d'exposer ses vues sur le rêve en s'appuyant sur les théories actuelles relatives à ce phénomène. Celles-ci sont du reste fort nombreuses ; aussi, après un rapide historique, B. s'attache à les développer et à en préciser les fondements : théorie du rêve de Freud, de l'école de Zurich, théories néo-analytiques et non analytiques, interprétations phénoménologiques du rêve, etc...

L'étude du rêve proprement dit, sur la base d'exemples fouillés et discutés, a donné lieu à de multiples interprétations. Quoi qu'il en soit, la nature des rêves est complexe et la personnalité de chaque individu retentit sur le type du rêve et sur son interprétation. Rêve et état de veille constituent deux domaines opposés et ne peuvent être comparés l'un à l'autre ; mais de cette confrontation peuvent naître des déductions importantes pour la compréhension de tels phénomènes et c'est ce que l'auteur paraît avoir excellemment mis en lumière.

H. M.

**ELSAESSER (K. H.). Fonction vasculaire et circulation tissulaire dans le système nerveux central. I. La maladie de Westphal-Strümpell-Wilson**

(Gefäßfunktion und Gewebsflüssigkeit im nervösen Zentralorgan. I. Die Westphal-Strümpell-Wilsonsche Krankheit). 1 vol., 126 p., 53 fig. A. Barth édit., Leipzig, 1952, prix : D. M. 10,50.

Nos connaissances actuelles relatives à cette affection font que la dénomination de dégénérescence hépato-lenticulaire est devenue beaucoup trop étroite. E. rappelle

les divers travaux d'auteurs qui, successivement, ont montré l'insuffisance ou l'inexactitude de cette appellation.

Une série de données précises, les particularités de l'image histo-pathologique des altérations cérébrales aussi bien que les manifestations mésentymateuses et parenchymateuses conduisent l'auteur à admettre le rôle important, voire prépondérant, joué par les inflammations des séreuses dans cette affection.

Ces déductions reposent sur les données bibliographiques et sur un ensemble de douze cas personnels ; six de ceux-ci ne présentaient entre eux aucune relation ; les six autres appartenaient à une même fratrie.

A souligner l'intérêt de la documentation clinique de tous ces cas et des constatations histo-pathologiques de deux d'entre eux pour lesquels l'autopsie avait pu être pratiquée.

Une importante bibliographie, un index des matières et une bonne iconographie complètent l'ensemble.

H. M.

**Numéro spécial à l'occasion du XXVI<sup>e</sup> Congrès de la Société italienne de Psychiatrie** (Numero unico in occasione del XXVI<sup>e</sup> Congresso della Società Italiana di Psichiatria). 1 vol., 146 p., Tipografia arcivescovile dell'Addolorate, édit., Varese, 1954.

Nous mentionnons ci-dessous l'ensemble de travaux réalisés à l'Hôpital Neuro-psychiatrique de la Province de Varese et qui sont offerts en hommage à tous ceux qui participèrent au vingt-sixième Congrès de la Société italienne de Psychiatrie, à Varese, du 6 au 9 mai 1954.

*Le respect de la personnalité en psycho-chirurgie et en particulier par la méthode transorbitaire*, par A. M. Fiamberti. — *Modalités d'application et résultats de la « psicoterapie de masse et individuelle »*, par G. Aschieri. — *Traitement des psychoses toxiques alcooliques*, par P. Sandri. — *Recherches psychologiques chez les sujets soumis à la leucotomie selon Fiamberti*, par C. Cavagna. — *Activités d'après guerre au centre neurologique provincial annexé à l'Hôpital psychiatrique de Varese*, par C. Monza. — *Sens et activités des dispensaires ambulants au point de vue de l'hygiène et de la prophylaxie neuropsychique, de la Province de Varese*, par E. Balduzzi. — *Répercussions de la leucotomie transorbitaire de Fiamberti sur l'électroencéphalogramme*, par G. Escalar. — *Thérapeutique par le jeu*, par G. Cenacchi. — *Encéphalographie et angiographie cérébrale dans la leucotomie transorbitaire de Fiamberti*, par L. Tenti. — *Influence de la leucotomie de Fiamberti sur la pression artérielle*, par A. Serena. — *Observations ophtalmologiques chez les schizophrènes traités par la convulsivothérapie*, par L. E. Grancini. — *Observations et résultats du traitement par les ganglioprotéiques*, par E. Balduzzi et G. Escalar. — *Le traitement des maladies mentales énorétiques par électrostimulation lombo-pubienne*, par C. Cavagna et E. Balduzzi. — *Statistique d'ensemble concernant les résultats cliniques du traitement des schizophrènes par acétylcholine intraveineuse selon Fiamberti*, par E. Balduzzi et C. Monza.

H. M.

**Revue de Psychologie diagnostique et d'Étude de la Personnalité** (Zeitschrift für diagnostische Psychologie und Persönlichkeitsforschung). 1954, II, n° 1, pp. 1-84.

Nous signalons au lecteur la création de cette nouvelle Revue éditée par Hans Huber à Berne et Stuttgart, et dont le Dr R. Heiss, de Fribourg-en-Brisgau, le Dr J. H. Schultz, de Berlin, le Dr H. Zulliger, d'Ittigen-Berne, ont accepté la charge de rédacteurs.

Succédant à la Revue *Rorschachiana*, la *Revue de Psychologie diagnostique et d'Étude de la Personnalité* étend son programme, comme son titre l'indique, au domaine entier des méthodes psychodiagnostiques.

Ce premier cahier comporte tout d'abord le texte d'une conférence du Dr Heiss au Congrès des psychiatres et neurologues allemands à Munich : « Diagnostic de la personnalité et théorie de la personnalité. » Fritz Salomon présente ensuite des « Expériences avec le test Z des diapositifs » (procédé créé par le Dr Zulliger pour l'analyse psychologique des groupes). Cette étude porte sur des enfants israéliques de l'Afrique du Nord âgés de 13 à 15 ans, d'un milieu social peu élevé. Ces enfants étaient placés dans des homes spéciaux en France, pendant une durée de 6 mois environ, dans le but de leur donner une préparation pédagogique avant leur immigration en Israël. Sous le titre « Tests après surcharge alcoolique », Hans J. Bochnik présente

un travail où il tient particulièrement compte du « Test de dessin de Wartegg ». Le même auteur signe également une étude sur ce test de dessin et le diagnostic psychiatrique. Plus l'homme est délivré de la peur, plus il se sent libre. Mais afin de lutter contre la peur par des méthodes pédagogiques ou psychothérapeutiques, il convient de la dépister, même si elle se cache derrière un masque. H. Zulliger prouve dans son article « L'anxiété dans la réflexion du test Z des tableaux », que nous possédons aujourd'hui des tests qui permettent de révéler la peur. Dans un travail sur le diagnostic d'une neurose de situation par l'emploi des tests psychologiques, K. F. Thurner présente l'activité des psychologues de cliniques. Des comptes rendus et des communications complètent ce premier numéro de la revue qui s'adresse ainsi à tous ceux qui veulent connaître les méthodes modernes de psychodiagnostic. H. M.

### PARASITOSES CÉRÉBRALES

**ASENJO (A.) et BUSTAMANTE (E.). Le traitement neurochirurgical de la cysticercose** (Die neurochirurgische Behandlung der Cysticercose). *Deutsche Medizinische Wochenschrift*, 1950, **75**, n° 36, pp. 1180-1183, 5 fig.

D'une étude reposant sur l'examen de cinquante-neuf cas de cysticercose cérébrale (cysticercose unique et cysticercose kystique, racémeuse multiple) les auteurs soulignent la fréquence d'une telle parasitose intracérébrale et les diverses formes de l'infection chez l'homme, les localisations et les altérations anatomo-pathologiques créées par elle, la symptomatologie des aspects ventriculographiques observés. Le traitement chirurgical, spécialement dans le cysticercose solitaire, a donné les meilleurs résultats. H. M.

Références bibliographiques.

**BICKERSTAFF (Edwin R.), CLOAKE (P. C. P.), HUGUES (Brodie) et SMITH (W. T.). La forme racémeuse de la cysticercose cérébrale** (The racemose form of cerebral cysticercosis). *Brain*, 1952, **75**, n° 1, pp. 1-18, 8 fig.

Les auteurs rapportent une observation anatomo-clinique de cette variété qui en raison de ses localisations fréquentes au niveau des citernes de la base peut déterminer une symptomatologie presque totalement différente de celle de la forme habituelle.

Dans le cas rapporté, existaient des crises de rigidité généralisée, d'hydrocéphalie obstructive aiguë, des manifestations méningo-encéphaliques et de gros troubles de l'équilibration. Les crises épileptiques et les curieux mouvements involontaires étaient en relation avec des cysticercs enkystés au niveau du cortex cérébral et des noyaux de la base. Les auteurs soulignent le rôle et l'importance de cette forme racémeuse dans la survenue de l'hydrocéphalie, de la détérioration mentale et de la cécité et opposent ses caractères à ceux de la cœnurose cérébrale.

Une page de bibliographie.

H. M.

**KOZAR (Z.), DIUZEWSKI (L.), HIRSCHLEROWA (Z.) et JAROSZEWSKI (Z.). Un cas de toxoplasmose de l'adulte compliqué d'une cysticercose cérébrale** (A case of adult toxoplasmosis complicated by cysticercosis of the brain). *Neurologia, Neurochirurgia i Psychiatria Polska*, 1954, **4**, n° 1, pp. 67-78.

Mémoire rédigé en polonais, comportant un résumé en anglais dont voici l'essentiel:

Observation d'une femme de quarante-sept ans accusant depuis quatorze ans des « migraines » puis par la suite des crises d'épilepsie jacksonienne, puis des troubles psychiques de nature organique. Le diagnostic de tumeur cérébrale fut porté jusqu'au jour où put être affirmé celui de cysticercose cérébrale. Les divers examens sérologiques pratiqués à ce moment se montrèrent également positifs pour la toxoplasmose. Décès au cours d'une crise comitiale.

Confirmation histo-pathologique des affections précitées. Les aspects correspondaient à ceux de la toxoplasmose congénitale du système nerveux observés chez le jeune enfant.

Les auteurs soulignent l'importance d'un tel cas, lequel démontre la nécessité de penser à la toxoplasmose même dans les cas en apparence banaux, et plus spécialement chez certains sujets paraissant ne relever que de la psychiatrie.

Onze références.

H. M.

**TRELLES (J. O.) et RAVENS (R.). Études sur la neurocysticercose. II. Lésions vasculaires, méningées, épendymaires et névrogliales** (Estudios sobre neurocisticercosis. II. Lesiones vasculares, meningeas, ependimarias y neurogliales). *Revista de Neuro-Psiquiatria*, 1953, **16**, n° 3, pp. 241-271, 35 fig.

Exposé de recherches faisant suite à une première publication portant sur la structure fine de la membrane vésiculaire de la cysticercose kystique et racémeuse. Dans ce nouveau mémoire, les techniques d'imprégnation argentique ont permis la mise en évidence, au niveau des méninges (méninge molle plus spécialement) de lésions importantes. Celles-ci sont particulièrement intenses et étendues dans la cysticercose racémeuse. Elles sont également très marquées au niveau des gros et des petits vaisseaux, soit localisées, soit, quoique moins fréquemment, généralisées.

Les lésions épendymaires fréquentes revêtent l'aspect de l'épendymite granuleuse et provoquent des troubles de l'hydrodynamique du liquide C.-R. Les altérations névrogliales très marquées frappent ses trois éléments constitutifs mais surtout la macroglie ; les processus intenses de prolifération gliale associés aux altérations dégénératives aboutissent à sa désintégration.

Bibliographie de vingt-trois noms.

H. M.

## GLANDES A SÉCRÉTION INTERNE

**ALAJOUANINE (Th.), CONTAMIN (F.), CATHALA (H. P.) et SCHERRER (J.). Contribution électromyographique à une délimitation de la tétanie de l'adulte.** *La Presse Médicale*, 1954, **62**, n° 16, pp. 339-342, 4 fig.

Exposé des résultats d'une enquête clinique, biologique et électromyographique poursuivie chez soixante-treize adultes atteints ou suspects de tétanie. Les données cliniques et humérales peuvent être insuffisantes pour une délimitation nosologique précise. Par contre, les données électromyographiques ont permis aux auteurs les conclusions suivantes :

1° L'activité répétitive telle qu'elle a été décrite par Turpin et Lefebvre paraît être un élément constant et caractéristique des tétanies patentes, quelle qu'en soit l'étiologie.

2° Dans les tétanies latentes, les épreuves favorisantes classiques sont capables de faire apparaître une telle activité, mais pour que celle-ci ait une signification pathologique, ces épreuves doivent être standardisées dans leur technique.

3° Dans ces conditions, la méthode électromyographique permet mieux que toute autre une délimitation nosologique et peut même servir à une classification des tétaniques selon l'intensité du trouble présenté au moment de l'examen.

Bibliographie.

H. M.

**DECOURT (Jacques), DAVID (Marcel), MICHARD (J. P.) et WEIL (Bernard). Coma hypophysitaire au cours d'un adénome hypophysaire. Étude physiopathologique et thérapeutique.** *Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 1954, **70**, n° 3-4, pp. 110-118.

Compte rendu clinique d'un cas longuement suivi et dans lequel l'application ou la suppression des thérapeutiques a présenté une valeur presque expérimentale. Les auteurs commentent ces faits au point de vue de la nature même de la tumeur, de la physiopathologie du coma lié ici à l'hypophysitarisme, et des effets du traitement. Ils soulignent en particulier les dangers encourus par une hibernation de sujets porteurs de tumeurs déterminant une grosse insuffisance hypophysaire.

Bibliographie de treize noms.

H. M.

**DECOURT (Jacques), GUILLEMIN (J.), MICHARD (J. P.) et BAU-LIEU (E.). Problèmes actuels concernant la maladie de Cushing.** *La Semaine des Hôpitaux de Paris*, 1954, **30**, n° 32, pp. 2001-2019, 11 fig., 5 tabl.

Présentation de six observations de maladie de Cushing apportant des données intéressantes au point de vue clinique, physiopathologique et thérapeutique. Commentaires cliniques sur la genèse de la maladie de Cushing avec discussion du rôle de la gestation sur la symptomatologie des formes incomplètes et sur l'évolution de l'affection. Considérations sur quelques points de physiopathologie, en particulier sur l'impossibilité d'une schématisation superposant chaque série de symptômes avec l'hypersécrétion des trois groupes d'hormones cortico-surrénales, sur les troubles métaboliques, sur la formule sanguine, l'équilibre hydro-électrolytique ; discussion sur la mélanodermie dans le syndrome de Cushing et les conceptions pathogéniques élaborées à son sujet. Considérations thérapeutiques sur la radiothérapie hypophysaire, ses succès et ses échecs et sur les surrénalectomies partielles. Bibliographie de cinquante-deux noms.

H. M.

**DECOURT (Jacques), RUBENS-DUVAL (A.), GRUNER (J.), GUILLEMIN (J.) et CIVATTE (J.). Documents anatomo-pathologiques provenant de trois cas de maladie de Cushing.** *La Semaine des Hôpitaux de Paris*, 1951, **30**, n° 32, pp. 2019-2025, 12 fig.

Etude anatomo-pathologique de trois cas de maladie de Cushing. Etude histopathologique des documents fournis par l'autopsie complète d'un cas montrant des altérations de la plupart des tissus des organes, dont les rapports avec les perturbations hormonales sont plus ou moins visibles. Commentaires sur la discrétion des lésions observées, en comparaison avec la gravité du syndrome clinique et des désordres métaboliques qui le commandent. Treize références.

H. M.

**SEITELBERGER (F.) et WANKO (Th.). Constatations histologiques faites au niveau du système nerveux central dans un cas de cachexie de Simmonds** (Histologische Befunde am Zentralnervensystem bei einem Fall von Simmondscher Kachexie). *Wiener Zeitschrift für Nervenheilkunde und deren Grenzgebiete*, 1952, **5**, n° 1, pp. 121-135, 10 fig.

Etude histopathologique très complète englobant tout le système nerveux central au niveau duquel existaient d'importantes altérations. Il s'agissait d'une femme de soixante-quatre ans chez laquelle l'affection paraît avoir évolué depuis plus de vingt ans.

Deux références.

H. M.

## **SYNDROMES VASCULAIRES**

**BIEMOND (A.). Thrombose de l'artère basilaire et vascularisation du tronc cérébral** (Thrombosis of the basilar artery and the vascularization of the brain stem). *Brain*, 1951, **74**, n° 3, pp. 300-317, 11 fig.

L'auteur rapporte les observations anatomo-cliniques de quatre cas de thrombose de causes diverses : endartérite syphilitique, thrombose par artério-sclérose (2 cas), compression du vaisseau au cours d'une opération. L'examen des coupes sériées d'un de ces cas a mis en évidence un ramollissement bilatéral de la partie inférieure de la protubérance. Il existait, de plus, un autre ramollissement intracérébelleux dû à l'oblitération de l'artère cérébelleuse antéro-inférieure homolatérale. L'intégrité de la calotte protubérantielle pouvait s'expliquer par l'apport sanguin de l'artère cérébelleuse supérieure, laquelle présente une anastomose constante avec la cérébrale postérieure.

B. discute du tableau clinique réalisé par oblitération de l'artère basilaire spécialement à son début, et considère que certains signes peuvent permettre parfois de diagnostiquer l'artério-sclérose des artères vertébrale et basilaire.

Quinze références.

H. M.

**HAGUENAU (J.), CHRISTOPHE (J.) et PERTUISET (B.). A propos des anévrysmes « vestigiens ». Anévrysme postérieur de la carotide interne supra-clinoïdienne. Ligature du collet. Guérison. *La Presse Médicale*, 1954, 62, n° 31, pp. 645-646, 2 fig.**

Compte rendu clinique et opératoire d'un cas montrant la possibilité de guérison radicale de tels anévrysmes par un abord direct, grâce à l'hypotension contrôlée qui augmente considérablement le coefficient de sécurité opératoire. H. M.

**LACASSIE (R.). Traitement de l'ictus apoplectique cérébral vasculaire par l'injection intraveineuse unique de chloropromazine. *La Presse Médicale*, 1954, 62, n° 18, pp. 383-384.**

La chloropromazine trouve une indication thérapeutique majeure dans l'ictus apoplectique avec hypertension. Thérapeutique d'urgence, elle doit être employée sur les lieux mêmes du drame apoplectique et injectée dans la veine, sous le contrôle du chronomètre et du sphygmotensiomètre. Selon que son emploi est plus ou moins précoce, elle minimise les séquelles paralytiques et les rend plus curables ; elle assure une survie définitive ou seulement de quelques jours, ceci quelle que soit la gravité apparente. En bloquant le mécanisme de l'ictus, la chloropromazine donne à la neurochirurgie des possibilités supplémentaires d'intervention.

Bibliographie.

H. M.

**PAILLAS (Jean E.) et BONNAL (Joël). Les thromboses « spontanées » de la carotide interne et de la carotide primitive (à propos de 21 observations). *La Semaine des Hôpitaux de Paris*, 1954, 6 mars, pp. 1023-1040, tabl. et 7 fig.**

Etude basée sur vingt et un cas personnels et sur cent quarante-neuf antérieuresment publiés dans la littérature.

L'oblitération siège le plus souvent sur la carotide interne à sa naissance, plus rarement sur la carotide primitive ou la terminaison intracrânienne de la carotide interne. Dans deux cas la thrombose était bilatérale. L'enquête étiologique décèle la possibilité de traumatisme direct sur la carotide, mais il s'agit le plus souvent d'une maladie artérielle primitive généralisée ou localisée. L'examen histologique fut pratiqué dans neuf cas, l'examen macroscopique seul, dans quatre autres. Les lésions cérébrales occupent habituellement le territoire sylvien.

Cliniquement : très grande fréquence des signes prémonitoires et de l'hémiplégie fruste ou accentuée, d'installation brutale ou progressive, ou encore et surtout après des poussées successives. D'autres troubles peuvent être associés : aphasie, hémianopsie, épilepsie, déficit mental. Les troubles oculaires homolatéraux à la thrombose ont une grande valeur sémiologique. La compression de la carotide saine peut provoquer une éclipse cérébrale. Dans la moitié des cas, l'EEG montre d'importants signes de souffrance dans la région temporale. Les signes artériographiques sont pathognomoniques. La seule oblitération de la carotide est insuffisante à expliquer le syndrome ; une mauvaise circulation dans le polygone de Willis et des vaisseaux cérébraux altérés sont également nécessaires. Ces derniers éléments conditionnent le pronostic d'une affection dont le traitement médical et chirurgical est ensuite discuté.

Quatre-vingt-une références.

H. M.

**POUTASSE (Eugène F.), GARDNER (W. James) et McCORMACK (Lawrence J.). Maladie polykystique du rein et anévrysme intracrânien (Polycystic kidney disease and intracranial aneurysm). *The Journal of the American Medical Association*, 1954, 154, n° 9, pp. 741-744, 5 fig.**

Travail dans lequel sont rapportées trois nouvelles observations de cette association, ce qui porte à quarante-sept le total des cas publiés et prouve qu'il s'agit de faits moins exceptionnels qu'on ne tend généralement à l'admettre. Le malade de l'une des trois observations put être opéré avec succès de son anévrysme ; d'une manière générale on peut admettre que chez tout sujet porteur de reins polykystiques, la survenue de céphalée ou de signes d'accident vasculo-cérébral doit faire rechercher un anévrysme intracrânien possible, permettant ainsi de tenter une intervention.

Quinze références.

H. M.



**SCHNEIDER (Richard C.), KAHN (A.) et CROSBY (Elizabeth Caroline).** **Hématome extradural de la fosse postérieure** (Extradural hematoma of the posterior fossa). *Neurology*, 1951, **1**, n° 5, pp. 386-393, 1 fig.

A l'occasion d'un cas personnel opéré et guéri, les auteurs passent en revue les cas d'hématome extradural de la fosse postérieure et en soulignent la rareté. Quoique sans pouvoir préciser un tableau symptomatique pathognomonique, ils estiment qu'une contusion de la région occipitale s'ajoutant à un trait de fracture à ce niveau, chez un sujet ayant présenté un état d'inconscience progressif et sans autre signe évident de lésion sustentorielle, est justifiable d'une trépanation de la fosse postérieure ; dans ces conditions lorsque la lésion est limitée à ce niveau, le pronostic en sera excellent.

Vingt références.

H. M.

## **SCLÉROSE EN PLAQUES**

**BONDUELLE (M.), BOUYGUES (P.) et SALLON (C.).** **La sclérose en plaques chez l'enfant.** *La Presse Médicale*, 1954, **62**, n° 27, pp. 563-564.

Après avoir souligné la réalité de la sclérose en plaques chez l'enfant et son caractère assez exceptionnel, les auteurs en rapportent une observation très démonstrative évoluant chez un enfant depuis douze ans, la première poussée s'étant produite dès la huitième année.

Suit une discussion diagnostique et une bibliographie de huit noms. H. M.

**MACCHI (Giorgio).** **De la « riaccutizzazione » dans la sclérose en plaques et encéphalomyélite disséminée** (Sulla « riaccutizzazione » nelle sclerosi a placche e sui rapporti fra sclerosi a placche ed encefalomieliti disseminate). *Archivio Internazionale di Studi Neurologici*, 1952, **2**, n° 1, pp. 56-96, 19 fig.

Etude très complète d'un cas dans lequel des lésions d'une sclérose en plaques chronique intéressant le tronc cérébral et le cervelet coexistaient avec des lésions récentes et diffuses de toute la moelle. De la confrontation de ces deux groupes lésionnels l'auteur tend à conclure que la sclérose en plaques dans ses diverses formes se différencierait exclusivement par l'évolution clinique ; du point de vue histopathologique les variantes porteraient exclusivement sur la quantité, la répartition, la vitesse de constitution des plages de démyélinisation, mais non sur la qualité même de ces lésions.

Enfin, de la comparaison des lésions médullaires de ce cas avec celles de la leucoencéphalomyélite périventriculaire disséminée, il apparaît qu'aucune identité histopathologique ne puisse être admise entre ces deux types lésionnels.

Importante bibliographie.

H. M.

**POLTRONIERI (Alessandro).** **La constitution morphologique dans la sclérose en plaques** (La costituzione morfologica nella sclerosi a placche). *Rivista di Neurologia*, 1950, **XX**, n° 3, pp. 260-276, tableaux.

Comme dans diverses autres affections psychiatriques et neurologiques, l'auteur, d'après l'examen constitutionnel de quarante malades atteints de sclérose en plaques, croit pouvoir conclure à la prédisposition plus ou moins grande de certains types morphologiques pour cette affection.

Bibliographie de deux pages.

H. M.

**PRATTI (R. T. C.), COMPSTON (N. D.) et McALPINE (Douglas).** **L'incidence familiale de la sclérose en plaques et sa signification** (The familial incidence of disseminated sclerosis and its significance). *Brain*, 1951, **74**, n° 2, pp. 190-232, 2 fig., tableaux.

De l'étude des cas déjà publiés et de nombreuses observations personnelles dont plusieurs sont rapportées, l'auteur expose une série de considérations relatives à la



scélrose en plaques familiale et aux affections proches. A souligner parmi les conclusions les plus importantes l'existence probable d'un facteur génétique et le rôle simultané d'un mode d'hérédité récessif et d'un mode dominant. Les auteurs comparent entre elles la sclérose en plaques et certaines autres affections dans lesquelles le facteur génétique joue un rôle au point de vue étiologique ; ils concluent que le ou les facteurs susceptibles de provoquer la sclérose en plaques peuvent agir plus volontiers vis-à-vis de cette affection lorsqu'ils se trouvent sur un terrain héréditairement propice.

Bibliographie.

H. M.

**RUTTNER (Friedrich). Un cas de ramollissement de la substance blanche ; ses rapports avec la sclérose en plaques** (Ein Fall von Groszhirnmarkerweichung mit Beziehung zur diffusen Sklerose). *Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie*, 1950, **119**, n° 2, pp. 79-98, 5 fig.).

Une femme de trente ans, atteinte depuis huit ans d'une affection rénale, ayant eu à la fin de la guerre trois accès de fièvre à Pappataci, est blessée à la tête au cours d'un bombardement par la projection d'une pierre. Il s'installe des troubles de nature psychogène, une apathie persistante, des parésies transitoires sans signes neurologiques décelables. Subitement, crises de convulsions généralisées, hémiplegie, stase papillaire, perte de la vision, violent état d'excitation, mort.

A l'autopsie : ramollissement étendu et symétrique de la substance blanche des deux hémisphères, de la région centrale jusqu'aux pôles occipitaux. Dans le reste de la substance blanche, l'examen histopathologique décèle une démyélinisation d'intensité moyenne, une disparition des cylindraxes et une gliose diffuse. Les petits vaisseaux et les capillaires de la substance blanche de l'écorce présentent des altérations dégénératives (dégénérescence graisseuse, fibrose capillaire).

Suit une discussion de la notion de sclérose diffuse en tant que syndrome neuropathologique et un exposé des altérations vasculaires jusqu'ici connues dans de tels cas ; elles rendent probable la notion du trouble du métabolisme lipidique cérébral. La ressemblance entre certains processus vasculaires de la sclérose diffuse et de la périartérite noueuse est discutée ; la possibilité d'une étiologie rénale des altérations cérébrales observées chez cette malade est également examinée.

Importante bibliographie.

H. M.

## POLIOMYÉLITE

**BICKERSTAFF (E. R.) et CLOAKE (P. C. P.). Mésencéphalite et rhombencéphalite** (Mesencephalitis et rhombencephalitis). *British Medical Journal*, 1951, n° 4723, pp. 77-81.

B. et C. rapportent trois observations assez superposables correspondant à un tableau clinique qui ne semble pas avoir été encore décrit. Il se caractérisait par de la somnolence, une paralysie complète du moteur oculaire commun, une paralysie faciale, de l'ataxie et dans deux des trois cas par une paralysie bulbaire totale et de l'anarthrie. L'aggravation fut telle que deux des malades furent considérés pendant un certain temps comme moribonds ; puis progressivement, lentement, la guérison complète se produisit.

■ Discussion posée par de tels cas et relations possibles avec la poliomyélite.

Vingt références.

H. M.

**LASSEN (H. C. A.). L'épidémie de poliomyélite de 1952 à Copenhague. 349 cas avec insuffisance respiratoire et paralysie de la déglutition.** *La Presse Médicale*, 1953, **61**, n° 81, pp. 1667-1670, 1 fig. et tabl.

L'auteur rappelle l'amplitude, la gravité, les caractères de cette épidémie se compliquant avec une fréquence extrême d'insuffisance respiratoire et de paralysie de la déglutition. Le traitement de ces troubles dans la phase aiguë a été considérablement amélioré par : 1° la trachéotomie précoce avec introduction d'un tube à manchette gonflable ; 2° les aspirations fréquentes et les bronchoscopies ; 3° le drainage postural ; 4° la ventilation manuelle par ballon.

H. M.

**NIETO (Dionisio) et ESCOBAR (Alfonso).** Polyradiculonévrite et poliomyélite (Poliradiculoneuritis y poliomyelitis). *Archives Mexicanas de Neurologia y Psiquiatria*, 1953, **2**, n° 1, pp. 1-4, 4 fig.

Chez une enfant de deux ans présentant une symptomatologie clinique de poliomyélite antérieure aiguë, les constatations histo-pathologiques ont fait porter le diagnostic de polyradiculonévrite. Ce dernier syndrome peut être réalisé par des causes diverses ; les auteurs soulignent plus spécialement les analogies existant avec l'intoxication produite par une plante mexicaine « tullidora » (*Karwinskia humboldtiana*).

H. M.

**WINDORFER (A.).** L'extension de la poliomyélite en Allemagne depuis la fin de la deuxième guerre mondiale (Die Ausbreitung der Poliomyelitis in Deutschland seit Ende des zweiten Weltkrieges). *Deutsche medizinische Wochenschrift*, 1953, **78**, n° 27-28, pp. 957-962, 9 fig.

Etude statistique échelonnée de 1909 à 1952 et, du point de vue épidémiographique, de 1946 à 1952. L'épidémie la plus grave fut celle de 1952 avec 9.152 malades, compte tenu du fait que seules les données relatives à l'Allemagne de l'Ouest peuvent être absolument précises. Différents problèmes sont pris en considération, en particulier l'épidémiologie et le caractère extensif de la maladie.

Courte bibliographie.

H. M.

---

Le Gérant : Georges MASSON.

